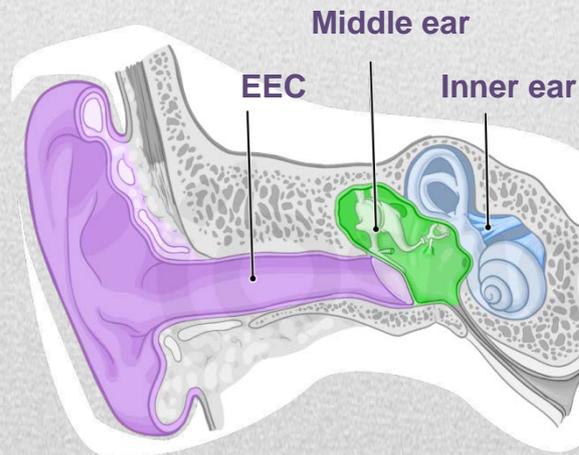


**Министерство здравоохранения Республики
Узбекистан
Ташкентский педиатрический медицинский
институт**

Эргашев Жамол Джурабоевич

НЕГНОЙНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ УХА

Учебное пособие для студентов медицинских ВУЗов
ppp



Министерство здравоохранения Республик Узбекистан
Ташкентский педиатрический медицинский институт

Эргашев Жамол Джурабоевич

НЕГНОЙНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ УХА

Ташкент 2023

Предисловие

Проблема патологии слухового анализатора год за годом становится все более злободневной как в медицинском, так и социально-экономическом плане. Среди причин приводящие к ограничению или полной утрате трудоспособности больных относятся являются негнойные заболевания уха.

В последнее годы клинической практики наблюдается тенденция к росту числа больных с негнойными заболеваниями уха. Это подтверждается в исследованиях множества отечественных (Амонов Ш.Э., Саидов С.Х. 2015) и западных коллег (A.V.Soto, S.Santos 2022). В последнее десятилетия, обращаемость с негнойными заболеваниями увеличилась в 2 раза, а удельный вес, госпитализированных по этому поводу, возрастает ежегодно на 2-4%.

Широкое освоение и совершенствование консервативных и хирургических методов лечения негнойных заболеваний в оториноларингологии позволит уменьшить как интенсивность клинических проявлений, так и частоту рецидивов и прогрессирования заболевания.

Данное учебное пособие подготовлен на основе учебного плана внесенный в силлабус по курсу оториноларингология и детская оториноларингология и широко освещает нозологических форм, приведенных существующих учебниках по дисциплине.

Ученик способствует, повысит эффективность преподавания по тематике негнойных заболеваний уха и может способствовать формированию надёжных профессиональных знаний.

Амонов Шавкат Эргашевич

Заслуженный врач Узбекистана,

лауреат Государственной Премии в области науки и техники,
д.м.н. профессор, заведующей кафедрой ЛОР и стоматологии

Ташкентского педиатрического медицинского института.

Список сокращений

ЭСО	- Экссудативный средний отит
ВОЗ	- Всемирная организация здравоохранения
ЕТ	- Евстахиевая труба
ДЕТ	- Дисфункция Евстахиевой трубы
МСКТ	- Мультиспиральная компьютерная томография
МРТ	- Магнитно-резонансная томография
ХНИЗ	- Хронические неинфекционные заболевания
ОКВР	- Острое кохлеовестибулярное расстройство
ГКС	- Глюкокортикостероиды
ОНСТ	- Острый нейросенсорный тугоухость
ХНСТ	- Хронический нейросенсорный тугоухость
СНГ	- Содружество Независимых Государств
ОАЭ	- Отоакустическая эмиссия
СВП	- Слуховые вызванные потенциалы
БМ	- Болезнь Меньера
ЭГ	- Эндолимфатического гидропса
ГМ	- Головного мозга
СГК	- Системное головокружение

Оглавление

Предисловие	2
Список сокращений	3
Экссудативный средний отит	5
Этиология и патогенез	6
Клиника и диагностика	9
Лечение	14
Реабилитация детей после мириготомии.....	17
Сенсоневральная тугоухость	20
Этиология	20
Патогенез	23
Классификация	26
Лечение	37
Отосклероз	49
Классификация отосклероза.....	52
Клиника.....	53
Диагностика	54
Лечение	60
Болезнь Меньера	71
Этиология и патогенез	73
Эпидемиология.....	82
Клиническая картина	82
Критерии достоверной БМ:	85
Диагностика	86
Лечение	91
Купирование приступа головокружения	91
Лекарственная терапия	94
Бетагистина дигидрохлорид	94
Прибор Menniett.....	97
Реабилитационная терапия	97
Хирургические методы лечения	98
Селективная вестибулярная нейрэктомия	99
Вестибулярная абляция (деструкция лабиринта).....	99
Библиография	101

Экссудативный средний отит

Экссудативный катаральный средний отит или экссудативный средний отит (ЭСО), или также известное как glue ear, является одним из ведущих причин детской тугоухости и на ее долю приходится около 55% всех тугоухих детей.

Первоначальные представления об ЭСО появились, около 3 века назад в трудах Ривейруса (Riverus), как скопление вязкой жидкости в среднем ухе.



Экссудат в барабанной полости
правого уха. (фото асс. Исметовой)

В мировых источниках ЭСО как отдельное заболевания описан известным Австро-Венгерским врачом Адамом Полицером (A. Politzer 1862г). Фридрих Бецольд (F. Bezold) 1906 г. в своих трудах обосновывал клинику заболевания, которые дальнейшим послужили толчком для исследований множество авторов. Следовательно, данное заболевание, до настоящего времени перестрадало за свою многолетнюю историю, свыше 50 различных изменений наименований в зависимости от точки зрения авторов на преобладающее значение того или иного фактора в этиологии и патогенезе заболевания. Поэтому, история ЭСО богата с такими терминами или названиями как "glue ear", гнойный отит и т.д. В англоязычной литературе данного заболевания называют как "otitis media with effusion".

В странах СНГ, и в нашей Республике внимание на ЭСО в медицинской литературе уделяется лишь после 2000 годов. А до этого времени ЭСО рассматривались в составе адгезивных отитов. В клинической практике многие оториноларингологи, даже специалисты ведущих стран зачастую ошибаются при постановке диагноза ЭСО и лечение проводится под диагнозом адгезивного отита – предшествовавшие острые или хронические гнойные средние отиты, хронический тубоотит. Более того, в

Международной классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ-10 1990г) не выделен термин экссудативный средний отит, и она представлена в рубриках от Н65 до Н67.8 как неуточненные негнойные средние отиты.

В силу трудности определения начала заболевания у детей дошкольного возраста, а также схожести тактики лечения при острой и хронических формах ЭСО выделяется острая и хроническая формы ЭСО.

Острый экссудативный катаральный отит

Этиология и патогенез

Экссудативный средний отит чаще встречается у детей. Это связано анатомо-физиологическими особенностями детского организма в зависимости от возрастного периода. Во-первых, строения уха у детей предрасполагают к развитию данного заболевания. Однако в развитие ЭСО в ряде случаев определенную роль играют сочетание множества факторов местного и общего характера. Но все же на основе этиопатогенеза ЭСО лежит дисфункция евстахиевой трубы (ДЕТ) и дальнейшее формирование отрицательного давления в барабанной полости которое, в своем очереди приводит к скоплению жидкости в барабанной полости. Формировалась ряда теорий развития экссудативного среднего отита на протяжении всей истории:

1. **«*hydrops ex vacuo*»** – повышение проницаемости кровеносных сосудов в результате дисфункции слуховой трубы способствующая созданию отрицательного давления в полостях среднего уха;
2. **«*воспалительная теория*»** - скопление экссудата в средней ухо в силу патологического изменения слизистой оболочки барабанной полости;
3. **«*секреторная теория*»** - экссудация жидкости в результате гиперплазии бокаловидных клеток и слизистых желез (Savenko I.V. 2021).

Указанные выше теории, в какой-то степени дополняют друг друга и являются звеньями одной единой цепи приводящей к формированию ЭСО. Таким образом, в развитие ЭСО основополагающую роль играет дисфункция евстахиевой трубы. Евстахиевая труба представляет собой узкий канал длиной около 3,4–3,6 см, соединяющий полость среднего уха с носоглоткой основными функциями которого: вентиляционная, дренажная, защитная. Если указанные выше функции нормально обеспечены, то четвертая – акустическая функция тоже будет достигаться. Таким образом, дисфункцией ЕТ можно считать нарушение хотя бы одной из ее функций.

Дисфункция евстахиевой трубы разделяют на острую и стойкую. Стойкая ДЕТ делятся на 3 основных патогенетических типа: *обструктивная, рефлюкс-дисфункция и зияющая* ЕТ, однако факторы, приводящие к стойкой ДЕТ, играют роль и при развитии острой ДЕТ. Дисфункция ЕТ в присутствует практически всех воспалительных заболеваниях среднего уха и одну трет всех случаев кондуктивной и смешанной тугоухости могут быть связаны с нарушением функции ЕТ. А также, среди этиологических факторов ЭСО выделяют инфекционные, биологические и физико-химические факторы. К инфекционным факторам можно отнести острые респираторные вирусные инфекции, а также бактериальные и грибковые инфекции. Физическими факторами приводящие к ДЕТ могут быть изменение барометрического давления, среди химических – гастроэзофагеальный рефлюкс, среди биологических – гиперплазия глоточной, трубных и небных миндалин, деформация перегородки носа и опухоли носоглотки. В некоторых случаях, указанные выше факторы могут сочетаться и при этом развитие ЭСО наиболее вероятно. В этиологии ЭСО могут иметь значение многие общие и местные факторы таких как острые и хронические воспалительные и не воспалительные заболевания носа, околоносовых, вазомоторная дисфункция системного, нейровегетативного и аллергического характера, мышечная дисфункция, местный и системный иммунодефицит.

Среди предрасполагающих факторов развития ЭСО могут быть недоношенность и низкая масса тела детей при рождении, неправильное или искусственное вскармливание, посещение детского учреждения, рецидивирующие инфекции ВДП, малообеспеченные семьи и др. В развитие ЭСО определенное значение могут иметь пассивное курение, наличие у ребенка гастроэзофагеального рефлюкса, генетическую предрасположенность (Крюков А.И.2018г).

Таким образом, пусковым механизмом в развитии ЭСО является ДСТ, развивающаяся на фоне перечисленных состояний. Паралич мышц мягкого неба с ботулиническим токсином вызванный экспериментально у обезьян может служить доказательством ДЕТ и развития ЭСО (С.М. Alper и др 2000г).

Помимо вышеуказанных, есть отдельная группа детей, у которых часто диагностируется ЭСО:

Дети с полными врождёнными расщелинами нёба. В норме согласованная работа мышц глотки создает механизм насоса, который позволяет эвакуировать содержимое ЕТ и втягивать воздух. К примеру, при сокращения мышцы поднимающая нёбную занавеску (*Levator veli palatini*) перешейка слуховой трубы смещается медиально, кзади и кверху, то есть увеличивает диаметр просвета перешейка и суживает глоточное отверстие. При врождённой расщелине нарушается её функция и в результате нарушается и функция ЕТ, а также у пациентов можно наблюдаться открытый тип гнусавости (*rhinolalia aperta*). Иногда, у некоторых пациентов с расщелиной мышцы неба не дойдут до слуховой трубы и даже после пластики неба эти мышцы могут продолжать работать неправильно. Поэтому у некоторых детей проблемы с ушами остаются и после взросления. В силу отсутствие нормальной вентиляции ЕТ у большинства детей с расщелиной неба имеют воспалительные изменения в среднем ухе.

Пациенты с синдромом Дауна подвержены повышенному риску развития ЭСО. Комбинация множество риск факторов: иммунный дефицит за счет нарушения функции Т и В –

лимфоцитов, гипоплазия и гипотония мышц носоглотки и укороченная и маленькая ЕТ делают этих пациентов более восприимчивыми к ЭСО. Авторы (Maris, M., и др. 2014) из Белгии наблюдали восприимчивость детей ЭСО с синдромом Дауна методом перекрестного исследования. Исследователи пришли к выводу, что встречаемость ЭСО у 6 месячных детей с синдромом Дауна составляет 20%, а у годовалых это показатель возрастает - первый пик 67%, а затем авторы наблюдали спуск в частоте встречаемости, но у 6-7 лет наблюдали второй пик 60% встречаемости. ЭСО у детей с синдромом Дауна.

Патогенез Экссудативный средний отит начинается с созданием отрицательного давления в барабанной полости (*hydrops ex vacuo*). В результате дисфункции слуховой трубы остаточный воздух в барабанной полости всасывается, давление в барабанной полости падает и, как следствие, появляется транссудат. Морфологически ЭСО характеризуется перерождением цилиндрического эпителия в секреторный с количественным и качественным увеличением бокаловидных клеток. В патогенезе различается IV стадия развития ЭСО. Эти этапы основываются на характер содержимого барабанной полости по физическим параметрам — вязкости, прозрачности, цвет, плотность. Стадии течения ЭСО:

- катаральную (до 1 мес);
- секреторную (1 - 12 мес);
- мукозную (12 - 24 мес);
- фиброзную (более 24 мес).

Эти этапы развития могут определять тактики лечения больных в зависимости от стадии заболевания.

Клиника и диагностика

Диагностика ЭСО у взрослых не представляют трудности, однако симптомы ЭСО в детском возрасте весьма мало выражены и это главным образом приводит к запаздыванию точной постановки

диагноза. Пожалуй, при этом единственным симптомом у детей от 2 до 5 лет становится снижение остроты слуха.

Снижение слуха у детей, как правило, впервые замечают близкими, так как эти дети обычно на тугоухость не жалуются, особенно если тугоухость носит односторонний характер. Иногда ЭСО становится случайной находкой. Родители часто объясняют необычное поведение ребенка индивидуальными чертами характера, невнимательностью, непослушанием, слабым развитием, в то время как в действительности у него нарушен акустический контакт с окружающим миром.

Родители часто связывают аномальное поведение ребенка с индивидуальными особенностями личности, невнимательностью, непослушанием или отставанием в развитии, когда на самом деле у ребенка нарушен акустический контакт с окружающим миром. У детей младшего школьного возраста снижение слуха может проявляться неправильными ответами на занятиях, и ранняя диагностика ЭСО возможна лишь в возрасте старше 5-6 лет.

Диагноз ЭСО основывается на следующих данных: жалобы пациента или его родителей, отомикроскопия, эндоскопия полости носа и носоглотки, измерение акустического импеданса и звуковую пороговую аудиометрию.

Изучение анамнеза направлено в первую очередь на выяснение основной причины заболевания. Очень важны анамнестические сведения о перенесенных респираторно-вирусных инфекциях, острых заболеваниях уха, их течении и особенностях лечения. Особое внимание обращают на жалобы, имеющие отношение к состоянию дыхательного тракта. Тщательно собирают аллергологический анамнез. Пациенты или их родители предъявляют жалобы на снижение слуха, заложенность уха, аутофонию, ушной шум, ощущение переливания жидкости в ухе, возможна флюктуация слуха при перемене положения головы. Болевые ощущения отмечаются редко, они обычно кратковременные. Помимо этого, в большинстве случаев, дети или их родители предъявляют жалобы на частые респираторно-

вирусные заболевания, постоянное или периодическое (только во время сна) затруднение носового дыхания, дыхание через рот, храп, отделяемое из носа, нарушение общего состояния ребенка.

В диагностики ЭСО важную роль играет отомикроскопия или ото-эндоскопия и оценка барабанной перепонки, так как именно в ней проявляется основные диагностические аспекты заболевания.



Операционный микроскоп для отохирургии



Барабанная перепонка при экссудативном среднем отите

Цвет перепонки при микроскопии ЭСО на фоне повышенной васкуляризации варьируебен - от белесоватого, розового вплоть до цианотичного. Часто можно обнаружить воздухоносные пузырьки или уровень жидкости или экссудата позади перепонкой. В ней как правило определяется ретракция или втянутость, световой конус деформирован или отсутствует, короткий отросток молоточка резко выступает в просвет наружного слухового прохода. Подвижность барабанной перепонки с помощью воронки Зигле, резко ограничена. Не исключается возможность ретракционных карманов. Физикальные данные варьируют в зависимости от стадии процесса. При катаральной стадии ЭСО выявляется втяжение и ограничение подвижности барабанной перепонки, изменение её цвета (от мутного до розового), укорочение светового конуса. При секреторной стадии ЭСО наблюдается утолщение барабанной перепонки, изменение её цвета (до синюшного), втяжение в

верхних и выбухание в задних отделах. При отомикроскопии виден уровень экссудата в барабанной полости либо пузырьки воздуха после продувания СТ. Для мукозной стадии ЭСО характерно резкое втяжение барабанной перепонки в ненатянутой части, её полная неподвижность, утолщение, цианоз и выбухание в нижних квадрантах. Экссудат в барабанной полости визуалью не определяется в связи с утолщением барабанной перепонки. При фиброзной стадии барабанная перепонка истончена, атрофична, бледного цвета, неподвижна, характерным является образование рубцов, участков ателектаза, очагов мирингосклероза.

Эндоскопическое исследование полости носа и носоглотки проводят всем детям с ЭСО, особенно при рецидивах заболевания, с целью уточнения причин развития ЭСО и разработки адекватной тактики лечения.



При этом, визуализируют: наличие, размер и характер роста аденоидных вегетаций, их воспаление и предлежание к устью слуховой трубы и наличие блока устья состояние трубной миндалины (гипертрофия, предлежание, воспаление); состояние области устья слуховой трубы; наличие воспалительного процесса в полости носа и околоносовых пазухах, искривления носовой перегородки, гипертрофии носовых раковин, новообразований и т.д.

У детей раннего возраста эндоскопическое исследование целесообразно проводить, с помощью гибкого эндоскопа или фиброскопа. В диагностики ЭСО имеют значение результаты камертональных исследований Ринне, результат которой отрицательный, и Федеричи, которая в зависимости от стадии ЭСО может быть также отрицательной либо неопределенной. Для пробы Вебера с камертонами С512 и С1024 характерно латерализация слуха в пораженное ухо.

Наиболее ценный метод в диагностики ЭСО является акустическая импедансометрия. При котором, регистрируется тимпанограмма типа «С», со смещением пика её в сторону отрицательного давления, при катаральной стадии или «В» - при всех остальных стадиях ЭСО.

У детей с сенсоневральной тугоухостью во всех случаях двустороннего ЭСО отсутствуют как ипси- так и контралатеральные акустические рефлексы стременной мышцы. При одностороннем ЭСО не диагностируется ипсилатеральный акустический рефлекс на стороне поражения и не регистрируется контралатеральный рефлекс со стороны стимуляции здорового уха. При тональной пороговой аудиометрии у больных ЭСО определяется снижение слуха по кондуктивному (костно-воздушный интервал - до 20-40 dB) или смешанному (костно-воздушный интервал - 15-25 dB) типам. Характер кривой воздушного проведения на аудиограмме зависит от количества экссудата в барабанной полости, его вязкости и величины интратимпанального давления. У детей это исследование, в зависимости от индивидуальных психо-эмоциональных особенностей ребёнка, проводят, в среднем, в возрасте 5 лет и старше. Рентгенологическое исследование височных костей при этом заболевании - мало информативно. КТ височных костей - высокоинформативный метод диагностики ЭСО у детей. Выполнение КТ височных костей в детском возрасте показано при рецидивирующих ЭСО и при III и IV стадиях ЭСО. Характерными

КТ-признаками ЭСО у детей являются: блок СТ, втяжение барабанной перепонки, наличие жидкости в барабанной полости, антруме и клетках сосцевидного отростка в виде уровней или тотально выполняющей полости среднего уха. Возможности КТ позволяют провести дифференциальный диагноз между наличием выпота и адгезий в барабанной полости [8].

Лечение

Лечение ЭСО не может быть унифицированным, поскольку необходимо учитывать стадию заболевания, особенности этиологии, общее состояние и возраст больного и т. д. В первую очередь необходимо устранить причины вызвавшие дисфункцию СТ. Затем восстановить слух и после этого разработать профилактические мероприятия, направленные на предотвращение стойких, необратимых изменений в ухе. В связи с этим в комплекс лечебных мероприятий входят корригирующие операции в полости носа, санирующие операции на околоносовых пазухах, анатомических структурах глотки, методы восстановления функции СТ. Используя столь большой объем лечебных мер, важно придерживаться принципа «шаг за шагом», начиная лечение с наиболее щадящих вариантов. Эффективно лишь хорошо продуманное комплексное лечение. Лечение ЭСО в детском возрасте в зависимости от стадии заболевания, подразделяется на консервативное и хирургическое. Первым этапом лечения ЭСО является санация ВДП и восстановление носового дыхания, что, несомненно, положительно влияет на функцию СТ.

В детском возрасте чаще всего санация ВДП сводится к выполнению аденотомии, аденотонзиллотомии или аденотонзиллэктомии. Хирургические вмешательства у детей целесообразно проводить в условиях общей анестезии. При катаральной стадии ЭСО проводится консервативное лечение

воспалительной патологии ВДП и курс консервативной терапии, направленный на устранение дисфункции СТ, которая, как правило, включает: продувание СТ по Политцеру, анемизацию устьев СТ, кинезитерапию, применение современных интраназальных топических кортикостероидов, муколитическую и десенсибилизирующую терапии, лечение флюктуирующими токами, физиотерапию (эндауральный электрофорез с йодидом калия, ацетилцистеином), пневмомассаж барабанных перепонки. Катетеризация СТ проводится в основном у детей старшего школьного возраста. Курс лечения составляет 10-12 дней. Через 1 месяц после консервативного или хирургического лечения ЭСО проводится аудиологическое исследование. При сохранении тугоухости и тимпанограммы типа С повторяют курс консервативного лечения дисфункции СТ.

При секреторной стадии ЭСО проводится хирургическая санация патологии ВДП (если это не было выполнено ранее), мириготомия с эвакуацией экссудата, возможным введением вентиляционной трубки и промыванием барабанной полости комбинированным раствором ацетилцистеина и тиамфеникола, с последующим введением в барабанную полость глюкокортикостероидов в возрастной дозировке.

Если хирургическая санация ВДП (аденотомия и т.д.) не показана, возможно, проведение курса консервативного лечения патологии ВДП и ЭСО, и назначение оперативного лечения в случае его неэффективности. В момент операции окончательно верифицируется стадия ЭСО. При второй стадии экссудат легко и полностью удаляется из барабанной полости через миригостому. В случае, если хирургическая санация ВДП была проведена ранее, при отсутствии эффекта от консервативного лечения ЭСО, показано шунтирование барабанной полости. Как уже было отмечено, у детей в связи с интенсивным ростом лимфоидной ткани по сравнению со взрослыми пациентами, особенно в период активного становления функционирования иммунной системы в

возрасте до 5 лет, нередко встречается гипертрофия трубных миндалин. Чаще всего ее можно наблюдать у детей, ранее перенесших аденотомию. В этом случае показана коррекция трубных миндалин.



При мукозной стадии проводится санация ВДП (если не проводилась ранее) с одномоментным шунтированием барабанной полости, тимпанотомией с ревизией барабанной полости и промыванием барабанной полости комбинированным раствором ацетилцистеина и тиамфеникола, с последующим введением в барабанную полость глюкокортикостероидов в возрастной дозировке.

Показанием к одномоментной тимпанотомии является отсутствие возможности удаления экссудата через мириностому за счет его повышенной вязкости. При фиброзной стадии тактика лечения сходна с таковой при мукозной, но дополняется удалением тимпаносклеротических очагов и мобилизацией цепи слуховых косточек.

Реабилитация детей после миринготомии

Реабилитации детей с ЭСО перенесшие миринготомию разделяется на два этапа, это ранний и отдаленный. Впервые 3-7 дней после операции детям, перенесшим миринготомию, тимпаностомии барабанных полостей, шунтирование, обычно назначается курс антибактериальной, десенсибилизирующей, муколитической терапии, назальные деконгестанты, топические антимикробные или комбинированные препараты для эндоурального введения, не обладающие ототоксическим действием.

При имплантации шунта, родителей ребенка необходимо предупредить о необходимости предохранения попадания воды оперированного уха.

В отдаленном периоде после операции с данной патологией целесообразно проводить диспансерное наблюдение в зависимости от стадии ЭСО и объема выполненных хирургических вмешательств. При начальной катаральной и секреторной стадии заболевания первый клиникоаудиологический осмотр проводится через 4 недели после санации миринготомии. Дальнейшем наблюдение осуществляется один раз в 3 месяца в течение двух лет. Первый осмотр после выписки из стационара рекомендуется проводить через 2 недели, затем - ежемесячно, до тех пор, пока вентиляционная трубка находится в барабанной перепонке. При отоскопии или отомикроскопии надо обратить внимание на степень инфильтрации барабанной перепонки, на ее цвет, состояние трубки. При obturation трубки вязким содержимым и серными массами наружного слухового прохода проводится санацию его, при котором можно использовать топические антимикробные или комбинированные препараты для эндоурального введения, не обладающие токсическим действием на ухо. Исследование слуха данного контингента больных проводится раз в 3 месяца в течение первого года и далее раз в 6 месяцев - в течение второго года. По результатам тимпанометрии в режиме исследования проходимости

СТ можно судить о степени ее восстановления. У детей, перенесших шунтирование барабанных полостей, экструзия шунтов происходит через 4-8 месяцев в зависимости от возраста ребенка.

При этом срок нахождения вентиляционной трубки в барабанной перепонке не должен превышать 12 месяцев в связи с развивающейся биодеструкцией материала шунта. В случае необходимости более длительного нахождения шунта в барабанной перепонке необходимо произвести его замену. Однако стоит помнить, что в любом случае окончательную тактику наблюдения определяет лечащий врач, исходя из особенностей каждого конкретного ребенка.

Сенсоневральная тугоухость

Сенсоневральная тугоухость

Сенсоневральная тугоухость – это нарушение слуха, вызванное поражением звуковоспринимающего аппарата: внутреннего уха, преддверно-улиткового нерва или слуховых центров головного мозга.

В последние десятилетия отмечается неуклонный рост числа пациентов с сенсоневральной тугоухостью. По данным разных исследователей у 14% людей на Земле в возрасте от 35 до 65 лет и у 30% людей старше 65 лет имеются различные нарушения слуха. Лечение сенсоневральной тугоухости (СНТ) на протяжении последних десятилетий остается одной из наиболее актуальных проблем современной оториноларингологии и сурдологии. Несмотря на определенные успехи, достигнутые за последние годы, число лиц с дефектами слуха возрастает в значительной степени, именно, за счет данной патологии.

Этиология

Сенсоневральная тугоухость – это полиэтиологическое заболевание, основным субъективным и объективным проявлением которого являются нарушение разборчивости речи, повышение тональных порогов по костному звукопроводению на частоты звука, в основном, выше 1-2 кГц, и наличием субъективного шума в ушах.

Нейросенсорная тугоухость в трудоспособном возрасте является мультифакториальным заболеванием, характеризующимся снижением слуха и вызывающим затруднение общения между людьми. В настоящее время, несмотря на многочисленные исследования, не существует четкого представления о кровообращении рецепторного органа слухового анализатора. В экспериментах, проведенных на птицах при введении крови в субарахноидальное пространство, в перелимфе обнаруживаются эритроциты. Качественный состав пери- и эндолимфы меняется и

при некоторых заболеваниях, связанных с накоплением токсических веществ при заболеваниях почек, печени, эндокринных заболеваниях. Сходство составов и наличие водопровода преддверия между субарахноидальным пространством и перелимфой является важными составляющими при изучении патогенеза нейросенсорной тугоухости, так как протекание в перелимфу при нарушении состояния микроциркуляторного русла и околососудистого пространства являются, несомненно, патогенетическими механизмами развития и нейросенсорной тугоухости при эндотелиальной дисфункции при некоторых хронических неинфекционных заболеваниях (ХНИЗ). Эндотелиальная дисфункция — патологическое состояние эндотелия, характеризующееся дисбалансом эндотелиальных факторов, является основным звеном патогенеза ХНИЗ и предшествует развитию клинических проявлений, что имеет важное прогностическое значение.



Этиологияеские факторы нейросенсорной тугоухости

СНТ 3 Этиологияеские факторы нейросенсорной тугоухости кроме того, важность вопросов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации больных с тугоухостью определяется во многом тем, что эта патология относится к числу социально значимых и поражает все возрастные группы населения. В последние годы отмечается неуклонный рост числа больных с данной патологией. Согласно прогнозам ВОЗ к 2050 году ожидается увеличение численности населения с социально значимыми дефектами слуха более чем на 30%.

Проблема сенсоневральной тугоухости для современного мира усугубляется еще и тем, что в силу определенных экономических и социально-политических изменений произошел существенный рост распространенности нарушений слуха, повлекший за собой ухудшение качества жизни, инвалидизацию и нарушение социальной адаптации больных данного профиля. В основе СНТ

лежит индивидуальная предрасположенность органических и функциональных структур слухового рецептора и анализатора к повреждающему действию эндогенных и экзогенных факторов. В патогенезе данного заболевания значительную роль играют изменения гемодинамики и микрогемоциркуляции внутреннего уха, биохимические нарушения, в том числе липидного обмена и активности антиоксидантной системы. Вышеуказанные факторы приводят к развитию гипоксии и, в конечном итоге, к гибели слуховых рецепторов. Устранение повреждающего действия данных механизмов может препятствовать образованию необратимых изменений и стойкому снижению слуха. Несмотря на наличие многообразных методик лечения СНТ, проблема еще далека от решения.

Патогенез

Особенности патогенеза нейросенсорной тугоухости во многом определяются комплексом факторов: структурными изменениями магистральных артерий вертебро-базилярного бассейна, состоянием общей и центральной гемодинамики, реологическими свойствами крови и системы гомеостаза, а также степенью нарушения липидного обмена. Нарушение микроциркуляции в результате дискоординации прекапиллярных сфинктеров с увеличением тонуса артериол, повышением вязкости крови отвечает за общую связь между плазмой, клетками крови, стенкой сосудов.

Установлено, что недостаток тканевой оксигенации способствует повреждению слухового аппарата, развитию нарушения микроциркуляции, что приводит к ухудшению реологических, функциональных и структурных свойств вовлеченных органов и тканей, создавая острые и хронические симптомы.

Различные даже незначительные нарушения в региональном кровотоке могут приводить к нарушению слуха. Доказано в экспериментальных исследованиях на животных, что состояние

кортиева органа зависит от микроциркуляции в улитке уха. АГ является фактором риска сосудистого атеросклероза, при этом изменяется соотношение липопротеидов низкой плотности (ЛПНП) и липопротеидов высокой плотности (ЛПВП), приводящее к эндотелиальной дисфункции и снижению концентрации NO. Этот же механизм влияет на снижение функции слуха. Немецкими учеными проведено 2 исследования в 2009 и 2012 гг., направленных на снижение концентраций фибриногена и ЛПНП в сыворотке крови с помощью метода афереза на 50% от исходных данных при лечении острой нейросенсорной тугоухости. Аферез в 2012 г. использовался в двух сопоставимых группах (с АГ, СД, курением, дислипидемией) в возрасте от 18 до 80 лет после стандартного лечения кортикостероидами и плазмазаменителями. Однократный аферез приводил к полному (15% по общему холестерину и ЛПНП, 11% по фибриногену) и частичному восстановлению слуха (46% по общему холестерину и ЛПНП, 43% по фибриногену) у 61 и 54% пациентов соответственно. Аферез фибриногена и ЛПНП является перспективной спасательной терапией для внезапной нейросенсорной потери слуха даже после неудачной стандартной терапии.

Гипотетически возможно предположить, что звуковоспринимающая часть уха является органом-мишенью, поражаемым одним из первых при развитии АГ, соответственно антигипертензивное лечение должно обладать органопротективным действием и регрессом нейросенсорной тугоухости на начальных стадиях.

Немецкими учеными проведено исследование влияния транспортного шума на течение ИБС. Чтобы определить риск дорожного шума для случаев инфаркта миокарда, ученые провели исследование «случай-контроль». В исследование были включены пациенты $n = 1881$ в возрасте 20–69 лет с подтвержденным диагнозом с 1998 по 2001 год. Контрольная группа $n = 2234$ была сопоставлена по полу, возрасту. Уровень шума наружного

дорожного движения был определен для каждого объекта исследования на основе карт шума города. Стандартизированные интервью были проведены для оценки различных источников шума. Скорректированное отношение случаев для мужчин, подвергшихся воздействию уровня шума более 70 dB в течение дня, составило 1,3 по сравнению с теми, где уровень шума не превышал 60 dB. В подгруппе мужчин, которые жили, по крайней мере, 10 лет по своему нынешнему адресу, отношение шансов составило 1,8 (1,0–3,2). Женщины, подверженные шуму, не подвергались повышенному риску. Полученные результаты подтверждают гипотезу о том, что хроническое воздействие высоких уровней дорожного шума повышает риск развития возникновения ИМ [22, 33]. По данным Цфасмана, ССЗ развиваются с 80 dB [13, 14]. При изучении ПДУ производственного шума был изучен теоретический минимум ВОЗ — меньше 85 dB в среднем на 8 рабочих часов, высокое воздействие >90 dB.

В 2019 г. в Португалии проведено предварительное исследование по валидности использования шкал SCORE по оценке сердечно-сосудистого риска для прогнозирования восстановления слуха (в 35,9% полное восстановление слуха и в 26% частичное) у больных со множественной сопутствующей патологией (АГ, избыточным весом, ожирением, гиперлипидемией). При наиболее высоком сердечнососудистом риске потеря слуха была тяжелее, но данные оказались статистически не значимыми. В дальнейшем планируется исследование с бóльшим количеством обследуемых лиц для определения роли вазомоторной дисфункции при АГ как причинного фактора развития нейросенсорной тугоухости.

В настоящее время остается много нерешенных проблем для точного определения многогранности гипотезы, что нейросенсорная тугоухость является предиктором развития эндотелиальной дисфункции при некоторых ХНИЗ. АГ, ИБС, СД и атеросклероз объединяет ключевое звено — эндотелиальная

дисфункция. Доказано, что нейросенсорной тугоухостью, так же как и ССЗ, заболевают чаще мужчины молодого и зрелого возраста, доказана положительная корреляция развития нейросенсорной тугоухости с СД. Нейросенсорная тугоухость возникает одновременно с вазоактивной и смешанной формами эндотелиальной дисфункции до проявления клинических проявлений ХНИЗ. В проведенных исследованиях выявлены следующие факторы риска ХНИЗ, достоверно отягощающие нейросенсорную тугоухость: гиперкоагуляционный синдром, гипергликемия, наличие полиморфизма гена UCP2, гиперхолестеринемия, дислипидемия, нарушение микроциркуляции в результате воздействия шума и вибрации, системная воспалительная реакция в организме, возраст.

Классификация

Различают острую, хроническую или внезапную, форму заболевания. Внезапная нейросенсорная тугоухость развивается стремительно — как правило, в течение 12 часов. Часто человек замечает ухудшение слуха утром, после сна. При острой нейросенсорной тугоухости слух ухудшается за 1–3 дня, и такое состояние может сохраняться в течение месяца. Хроническая нейросенсорная тугоухость может развиваться постепенно, в течение нескольких месяцев или лет, и человек долгое время может не замечать снижения слуха. Частота ОНСТ составляет 2—30 случаев на 100 тыс. человек взрослого населения ежегодно. Среди детей данная патология встречается редко — у 6,6—10,9% . Заболеваемость увеличивается с возрастом: с 8 случаев на 100 тыс. у детей в возрасте до 18 лет до 70 случаев на 100 тыс. в возрастной группе старше 65 лет [8, 9]. ОНСТ — заболевание с целым спектром причин и факторов риска развития [2], при этом нередко этиологию его возникновения установить не удается.

В 1997 году Всемирной Организацией Здравоохранения была утверждена единая классификация степеней тугоухости, представленная в следующей таблице.

Степень тугоухости	Среднее значение порогов слышимости на речевых частотах. (dB)
I	26-40
II	41-55
III	56-70
IV	71-90
Глухота	≥ 91

Таблица 1. Классификация степеней тугоухости утвержденная ВОЗом (1997г)

Клинически выделяют врожденную и приобретенную СНТ и глухоту. Приобретенная СНТ может быть внезапной, острой и хронической. Внезапная СНТ – это снижение слуха, развивающееся в течение суток. Острая СНТ – снижение слуха, развивающееся в течение 1-3 суток. Хроническая СНТ в свою очередь может быть стабильной, прогрессирующей и флюктуирующей. По стороне поражения СНТ делится на одностороннюю и двухстороннюю (симметричная и асимметричная).

К основным этиологическим факторам СНТ относят:

- 1) инфекционные заболевания, особенно вирусные; хронические инфекции (сифилис, бруцеллез и др.);
- 2) сосудистые нарушения функционального и органического характера;
- 3) травматические повреждения:

а) черепно-мозговая травма; б) аку- и баротравма; в) повреждение улитки при операциях на среднем ухе;

4) воспалительные процессы:

а) среднего уха; б) внутреннего уха (серозный и гнойный лабиринтит); в) внутричерепные осложнения (менингит различной этиологии: эпидемический, туберкулезный., отогенный и др., арахноидит, особенно в области мосто - мозжечкового угла);

г) других ЛОР органов;

5) остеохондроз шейного отдела позвоночника;

б) токсическое поражение:

а) лекарственными веществами;

б) промышленными и бытовыми ядами;

7) новообразования:

а) среднего уха;

б) внутреннего слухового прохода; в) мозга;

8) аллергические заболевания;

9) пресбиакузис;

10) профессиональные факторы;

11) наследственные заболевания;

12) врожденные пороки развития;

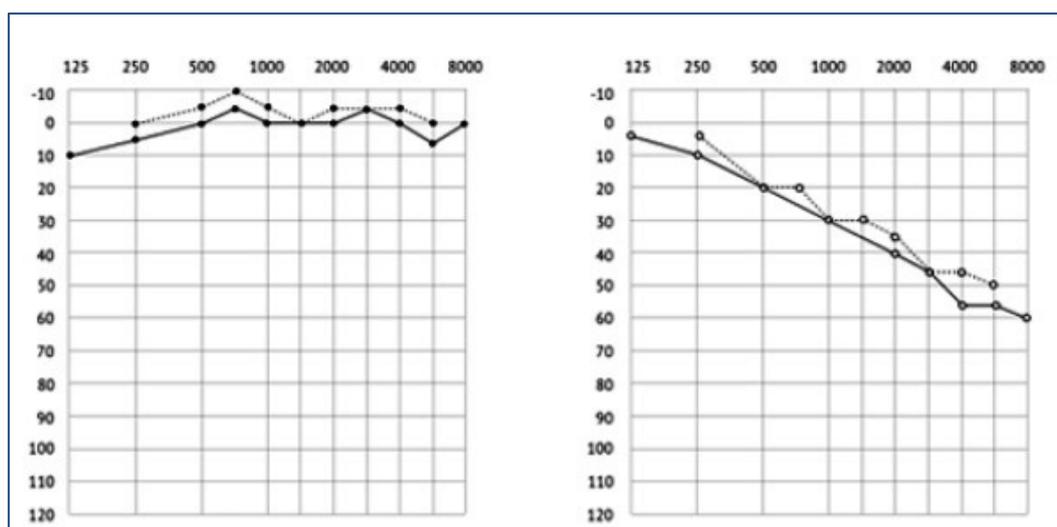
13) комбинированные поражения органа слуха. Так же существует такое диагностическое понятие как «кохлеопатия» – это заболевание различной этиологии, сопровождающееся острыми или необратимыми хроническими дегенеративными изменениями в звуковоспринимающем аппарате внутреннего уха и проявляющееся нарушениями слуховой функции по перцептивному типу вследствие нарушения процессов трансформации механических звуковых колебаний в соответствующие семиотические нейрональные импульсы (Говорун М.И. 2003г.).

Для оценки функции слухового анализатора производят исследование по определенному плану:

1. Выяснение жалоб на снижение слуха и другие нарушения функции уха.
2. Исследование слуха речью: шепот, разговорная речь, громкая разговорная речь, крик.
3. Исследование слуха с помощью камертонов.
4. Аудиометрическое исследование (тональная, речевая аудиометрия).
5. Импендансометрия (тимпанометрия и рефлексометрия).
6. Исследование вызванных слуховых потенциалов.
7. Вестибулометрическое исследование, включая компьютерную стабилографию.
8. Общеклинические исследования, включая оценку состояния сердечнососудистой, выделительной и эндокринной систем
9. Изучение показателей свертывающей системы крови и функции печени. Всё вышеперечисленное дает возможность установить этиологию заболевания и выработать наиболее эффективную лечебную тактику. Для правильной постановки диагноза обследование пациента, страдающего СНТ должно начинаться с консультации врача оториноларинголога, исследования шепотной и разговорной речи, сбора слухового паспорта. Затем необходимо проведение инструментальных методик исследования слуха, которые позволяют поставить точный диагноз и уточнить степени сенсоневральной тугоухости. Тональная пороговая аудиометрия является наиболее распространенным методом исследования слуховой функции. Порог восприятия тона – это минимальная интенсивность звукового раздражителя, при которой появляется ощущение звука. При тональной пороговой аудиометрии определяется слуховая чувствительность на фиксированных частотах (обычно в диапазоне 125 – 8000 Гц). Результаты исследований заносятся на специальный бланк (аудиограмму) на

основе системы координат, где интенсивность звука (dB) указана по оси ординат, а исследуемые частоты (Гц) – по оси абсцисс. По показаниям возможно проведение тестов надпороговой аудиометрии:

1. Определение слуховой адаптации с помощью теста исчезающего тона (тест Кархарта);
2. SiSi тест – тест для определения способности различать прирост интенсивности в 1 dB на фоне 20 dB над порогом слуха;
3. Тест определения дифференциального порога восприятия силы звука (тест Люшера) – предназначен для определения минимального изменения интенсивности, различаемого пациентом.



Правое ухо

Левое ухо

Рис. Аудиограмма пациента с левосторонней сенсоневральной тугоухостью I степени, правое ухо в норме.

Исследование слуха у новорожденных и у больных с врождённой или генетической патологией слуха проводится с помощью акустических стволовых вызванных потенциалов (АСВП). Данный метод основывается на регистрации электрической активности слухового нерва и проводящих путей ствола мозга, возникающей во временном окне 1-10 мсек после предъявления акустического стимула. Исследование используется для:

- Оценки сенсоневральной тугоухости, объективной аудиометрии; Скрининговых обследований слуха у новорожденных; оценки развития ствола;
- Локализации патологии ствола; оценки дислокации ствола мозга при инсультах, ЧМТ и др.;
- Диагностики неврологических заболеваний (в т.ч., демиелинизирующих заболеваний, невриномы слухового нерва)
- Дифференцировки метаболической и органической дегенерации, прогноза у коматозных больных;
- Интраоперативного мониторинга состояния стволовых структур; Подтверждения диагноза смерти мозга.



Рис: хх Скрининг слуха у новорожденных с помощью акустических стволовых вызванных потенциалов (АСВП).

В качестве стимулов используются короткие акустические щелчки. Регистрация производится со скальповых электродов. Ответ состоит из комплекса положительных пиков, обозначаемых в порядке их возникновения римскими цифрами. В настоящий момент источники генерации пиков установлены с большой степенью достоверности:

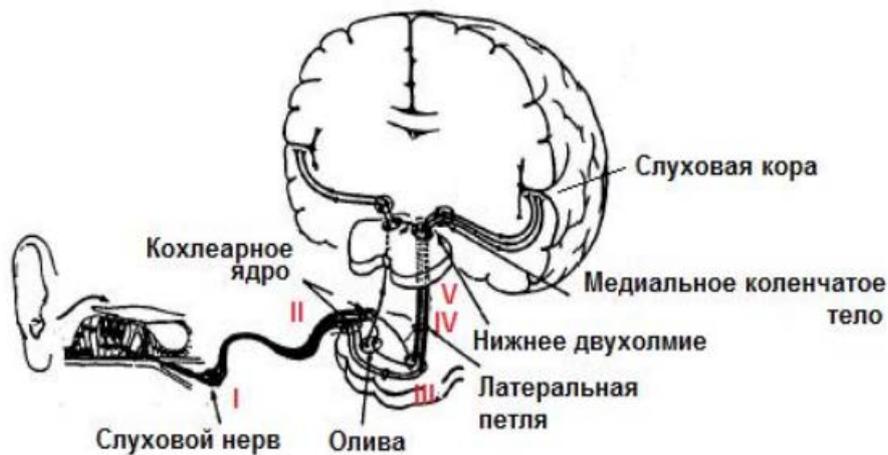


Рис 1. Источники генерации пиков АСВП.

I - дистальная часть слухового нерва, II - проксимальная часть нерва и кохлеарное ядро, III - верхне-оливарный комплекс, IV - латеральная петля, V - нижние бугры четверохолмия, VI и VII - внутреннее коленчатое тело. Наиболее устойчивыми и диагностически информативными являются I, III и V пики (рис. 2). Оцениваются латентности пиков и межпиковые интервалы.

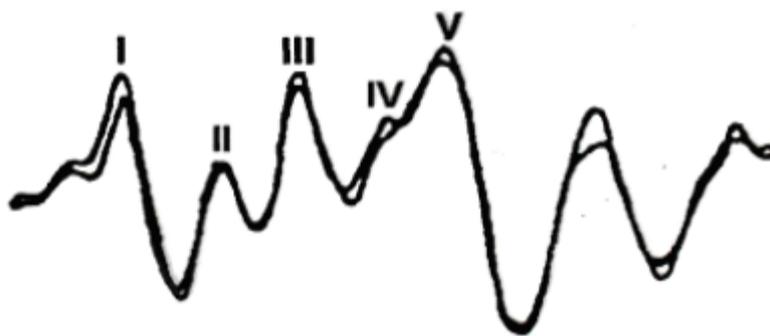


Рис. Выражение пиков акустических стволовых вызванных потенциалы (АСВП)

Особенно полезны слуховые ВП у пациентов, которым невозможно провести стандартное аудиометрическое исследование, например, младенцам. В последние годы слуховые вызванные потенциалы были включены в стандартный протокол обследования

новорожденных для скрининга и раннего выявления нарушений слуха.

Электрокохлеография - метод регистрации вызванной активности улитки и слухового нерва, возникающей после предъявления короткого акустического стимула. Активность эта включает пресинаптические микрофонный (МП) и суммационный (СП) потенциалы и постсинаптический потенциал действия интракохлеарной порции слухового нерва.

Основную ценность метод представляет при диагностике состояний, сопровождающихся эндолимфатическим гидропсом.

Показаниями к исследованию являются:

- Приступы системного головокружения, особенно сопровождающиеся шумом в ушах, снижением слуха, ощущением заложенности ушей.
- Одностороннее снижение слуха по сенсоневральному типу.
- Ощущение заложенности ушей или давления внутри ушей, не сопровождающееся изменениями при импедансометрическом исследовании.
- Несистемное головокружение, неуверенность, пошатывание при ходьбе.
- Динамическое наблюдение за эффективностью лечения. При транстимпанальном способе регистрации активный игольчатый электрод располагается на промоториальной стенке вблизи круглого окна.

Манипуляция проводится под микроскопом с использованием местной анестезии. При экстратимпанальной регистрации активный электрод помещается на поверхности барабанной перепонки или коже наружного слухового прохода. В остальном, метод напоминает регистрацию акустических стволовых ВП: референтный электрод фиксируется на вертексе или контралатеральном мастоиде, заземляющий - на лбу или в области

седьмого шейного позвонка. Стимулы подаются на исследуемое ухо через наушники или специальные внутриушные вкладыши - инсерты. В качестве стимулов используют широкополосные акустические щелчки длительностью 100 мсек и тональные посылки с различной частотой заполнения длительностью около 10 мсек. Стационарные слуховые вызванные потенциалы (ССВП) являются версией АСВП, зарегистрированных на высоких частотах предъявления стимула. В результате наложения ответов при уменьшении межстимульного интервала стволомозговые потенциалы принимают вид строго периодической функции, которая трансформируется в частотную область и оценивается с помощью спектрального анализа. Технология скрининга с использованием стационарных СВП позволяет сократить время исследования до времени, сравнимого с выполнением скрининга с помощью регистрации задержанной вызванной отоакустической эмиссии (ЗВОАЭ), сопоставима с ней по простоте проведения и характеризуется более высокой чувствительностью и специфичностью. Отоакустическая эмиссия Представляет собой акустический ответ, являющийся отражением нормального функционирования слухового рецептора, данный вид объективного обследования позволяет объективно и неинвазивно оценить состояние микромеханики улитки. Важно отметить, что процент больных с сенсоневральной тугоухостью, причиной которой является поражение улитковых структур, вызванное воздействием шума, ототоксических препаратов, дисциркуляторными расстройствами, достаточно велик. Учитывая все это, трудно не отдать должное методу, позволяющему объективно оценить состояние структур улитки внутреннего уха.

Существует несколько классификаций отоакустической эмиссии. Приводим наиболее распространенную:

- Спонтанная ОАЕ (SOAE - spontaneous otoacoustic emissions). Данный тип может быть зарегистрирован без стимуляции. Вызванная ОАЕ:
- Задержанная ОАЕ (ТЕОАЕ - transiently evoked otoacoustic emissions) - регистрируется после короткого акустического стимула.
- Стимул-частотная ОАЕ (SFOAE - stimulusfrequency otoacoustic emissions) - регистрируется при стимуляции единичным тональным акустическим стимулом.
- ОАЕ на частоте продукта искажения (DPOAE - distortion-product otoacoustic emissions) - регистрируется при стимуляции двумя чистыми тонами.

Спонтанная ОАЕ (SOAE) регистрируется без акустической стимуляции. Она определяется у 40-50% нормально слышащих людей, очень варьирует по частоте и количеству пиков в различных ушах. Имеются сообщения о применении спонтанной отоакустической эмиссии для регистрации объективного шума кохлеарного происхождения. Наибольшее применение для клинического исследования находят задержанная вызванная ОАЕ (ТЕОАЕ) и ОАЕ на частоте продукта искажения (DPOAE). Эти два типа эмиссии всегда могут быть зарегистрированы у нормально слышащих людей в возрасте до 60 лет при наличии хорошего оборудования.

В более старшем возрасте ОАЕ регистрируется в среднем в 35% случаев. Это может быть связано с возрастным понижением остроты восприятия звука. Индивидуальные ответы стабильны во времени, но могут отличаться: ТЕОАЕ на 2 dB, если исследуется через несколько недель, DPOAE на 5-9 dB. При регистрации ТЕОАЕ, в качестве стимула могут быть использованы щелчки, а также тональные посылы. Интенсивность стимула варьирует от 30 до 80 dB УЗД. Частотный спектр ТЕОАЕ индивидуален, но, как правило, на фоне широкого спектра ответа по всем частотам имеется несколько доминантных пиков. Отоакустическая эмиссия на частоте продукта искажения регистрируется при подаче двух

тональных посылов с различными частотами f_1 и f_2 , при этом у человека наиболее приемлемой является составляющая $2f_1-f_2$ как обладающая наибольшей амплитудой. Меняя соотношение частот стимулирующих тонов, можно получить информацию о сохранности функции волосковых клеток любого участка базальной мембраны улитки. Скрининг слуха у новорожденных. Стремление врачей как можно раньше вмешаться в уже существующий патологический процесс и попытаться уменьшить потери функции слуха, привело к необходимости создания программ диагностического скрининга новорожденных и внедрения его в деятельность учреждений родовспоможения.

Детям раннего возраста исследование слуха предпочтительно проводить во время естественного сна в комфортных для ребенка домашних условиях для исключения необходимости применения снотворных средств.

Для скрининга в настоящее время широко применяется задержанная вызванная ОАЭ (ТЕОАЭ) и стволомозговые слуховые вызванные потенциалы (КСВП). Методика регистрации ТЕОАЭ: к наружному слуховому проходу пациента приставляется акустический зонд с вмонтированным в него микрофоном и телефоном. В качестве акустических стимулирующих сигналов используются широкополосные щелчки. Интенсивность стимула может варьировать от 30 до 70 дВ УЗД (по громкости приблизительно соответствует тиканью наручных механических часов). Стимулы подаются от нескольких секунд до нескольких минут в зависимости от регистрации отоакустического отражения (индивидуально).

При хороших условиях проведения регистрации ОАЭ (пациент спит или находится в спокойном состоянии) время теста на одно ухо не превышает 1,5-2 минуты. Причины ложноположительных результатов:

1. Загрязнение наружного слухового прохода ребенка по типу закупорки, обтурации, пробки: первородной смазкой, материнской кровью, затек околоплодных вод в наружное ухо.
2. Нарушение носового дыхания в результате врожденного ринита, отека, узости носовых ходов.
3. Воспалительные процессы в наружном и среднем ухе.
4. Беспокойное поведение ребенка во время обследования.
5. Тяжелое состояние ребенка на период проведения обследования. Для окончательной постановки диагноза помимо основного метода исследования - вызванной ОАЕ необходим комплексный подход и дополнительные методы диагностики такие как отоскопия, импедансометрия, снятие коротколатентных слуховых вызванных потенциалов, стационарных стволомозговых потенциалов.

Лечение

На сегодняшний день предметом дискуссии в мировой практике является целесообразность назначения глюкокортикостероидов (ГКС) в лечении ОНСТ различного генеза; нет серьезных отечественных исследований, посвященных схемам, режимам дозирования, срокам и преимуществам разных способов введения препаратов группы ГКС при ОКВР. Протоколы основаны только на зарубежных источниках, при этом также нет четких схем назначения препаратов этой группы, обоснования правильности этих протоколов и принципов выбора терапии. Несмотря на то, что препаратами стартовой терапии при ОНСТ, без сомнения, являются препараты группы ГКС, согласно многим данным, включая крупные многоцентровые рандомизированные исследования, проведенные с 1980 г., нет доказательств эффективности или неэффективности назначения ГКС по сравнению с плацебо.

Дексаметазон применяется в/в на 100 мл физиологического раствора в 1-й и 2-й день – 24 мг, 3-й и 4-й день – 12 мг, 5-й день – 8 мг, 6-й день – 4 мг, 7-й день – дексаметазон не вводится, 8-й день – 4 мг. Необходимо помнить, что глюкокортикостероиды нельзя смешивать с другими лекарственными препаратами в одном и том же шприце или флаконе для инфузий из-за возможности образования нерастворимых соединений. В схему лечения также входят витамины и препараты улучшающие микроциркуляции в сосудах мозга. Таким препаратам можно отнести кавинтон и витамин группы В. Кавинтон вводится в/в, медленно 10-20 мг в инфузионном 0,9% растворе хлорида натрия или 5% декстрозы - 250 мл, максимальная скорость инфузии – 60-80 капель/мин.

В ряде исследований отмечено некоторое улучшение слуха у пациентов, получавших плацебо, по сравнению с пациентами, получавшими системную терапию ГКС: 63% и 60% соответственно и на 26,4 dB и 25,5 dB соответственно через 1 нед лечения. Эти данные подтверждают, что слух может восстановиться спонтанно в течение первых 2 нед заболевания у 32—65% пациентов. Однако в указанных исследованиях при дальнейшем наблюдении больных (от 14 до 90 дней) разница между группами не только уменьшилась (улучшение порогов слуха у 81% пациентов, получавших плацебо, и у 80% пациентов, принимавших ГКС), но и изменилась в противоположную сторону: так, улучшение разборчивости речи отмечено у 60% пациентов, получавших ГКС, и у 54% пациентов группы плацебо. Отмечено улучшение порогов слуха на 39 dB у пациентов, получавших ГКС, и на 35,1 dB у пациентов группы плацебо.

В исследовании W. Wilson и соавт. (1980) улучшение слуха отмечено у 61% пациентов, получавших пероральные ГКС, по сравнению с 32% пациентов, принимавших плацебо. В исследовании R. Filipo и соавт. улучшение слуха отмечено в 96% случаев после интратимпанальных (ИТ) инъекций ГКС по сравнению с 72% пациентов группы плацебо, при этом у 76%

пациентов, получавших ГКС, отмечено полное восстановление слуха по сравнению с 20% пациентов группы плацебо.

В пользу раннего назначения стероидов свидетельствует и то, что выздоровление в 87% случаев происходит при обращении к оториноларингологу в течение первой недели от момента наступления симптомов ОНСТ, в 52% случаев — при обращении в течение 2 нед, менее чем в 10% случаев — при обращении через 3 мес после потери слуха. При этом наилучший прогноз следует ожидать при старте терапии в течение 2 нед с момента появления симптомов.

Несмотря на многочисленные исследования, проведенные с 1951 г. и посвященные действию ГКС на внутреннее ухо, молекулярные механизмы восстановления слуха остаются неясными.

Лечебный эффект ГКС обусловлен непосредственным действием на две группы рецепторов внутреннего уха: глюкокортикоидные и минералкортикоидные. По мнению ряда авторов, основная роль в улучшении слуха отводится их иммуносупрессивному действию, опосредованному через первую группу рецепторов. Действуя на вторую группу рецепторов, ГКС влияют на ионный и водный гомеостаз.

Однако, согласно последним данным, лечебный эффект ГКС обусловлен формированием нового воспалительного ответа во внутреннем ухе, спровоцированного экспрессией воспалительных генов, а также, возможно, более выраженным влиянием на ионный гомеостаз, чем считалось ранее. В подтверждение этой теории получены данные о том, что аутоиммунная болезнь внутреннего уха вызывает не воспаление как таковое, а костную пролиферацию височной кости как следствие сосудистой дегенерации, а именно патологии сосудистой полоски (*stria vascularis*). И эффект ГКС у пациентов с аутоиммунной болезнью внутреннего уха обусловлен не иммуносупрессией, а другими механизмами, например регуляцией генов внутреннего уха, отвечающих за работу

гематолабиринтного барьера и состав эндолимфы. К побочным эффектам и осложнениям, возникающим при назначении высоких доз или длительной терапии ГКС, относятся следующие патологические состояния: подавление гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы, синдром Кушинга, стероидные язвы, развитие эйфории или депрессии, подъем уровня артериального давления, гипергликемия, бессонница, обострение глаукомы, повышение свертываемости крови и риска развития внутрисосудистых тромбозов, аваскулярный некроз бедренной кости, поведенческие проблемы, перераспределение жировой ткани, остеопороз, катаракта и прочее, поэтому лицам с высоким риском развития данных состояний назначать ГКС следует с осторожностью либо выбирать наиболее рациональный вариант введения, чтобы минимизировать данные риски. Негативным моментом является и снижение выработки собственного кортизола в ответ на введение терапевтических доз ГКС, в том числе ушных капель транстимпанально, причем у ряда пациентов нормальный уровень кортизола после ГКС-терапии восстанавливается в течение года. Поэтому важным вопросом является выбор способа введения ГКС: системный или транс(интра)тимпанальный. Преимущества системного (парентерального, перорального) или местного (транс-, интратимпанального) способа введения ГКС являются предметом дискуссий, поскольку оба демонстрируют равнозначную эффективность.

Кровоснабжение улитки осуществляется спиральной модиолярной артерией и улитковой ветвью общей улитковой артерии. Первая доставляет кровь к апикальному завитку и модиолусу, вторая кровоснабжает основной завиток и перимодиолярную область. То есть основное артериальное кровоснабжение проходит через центральный отдел (модиолус, спиральные ганглии). Кровь дренируется через улитковые вены, водопровод преддверия и вены внутреннего слухового прохода. После системного введения дексаметазона морским свинкам через 6 ч максимальная

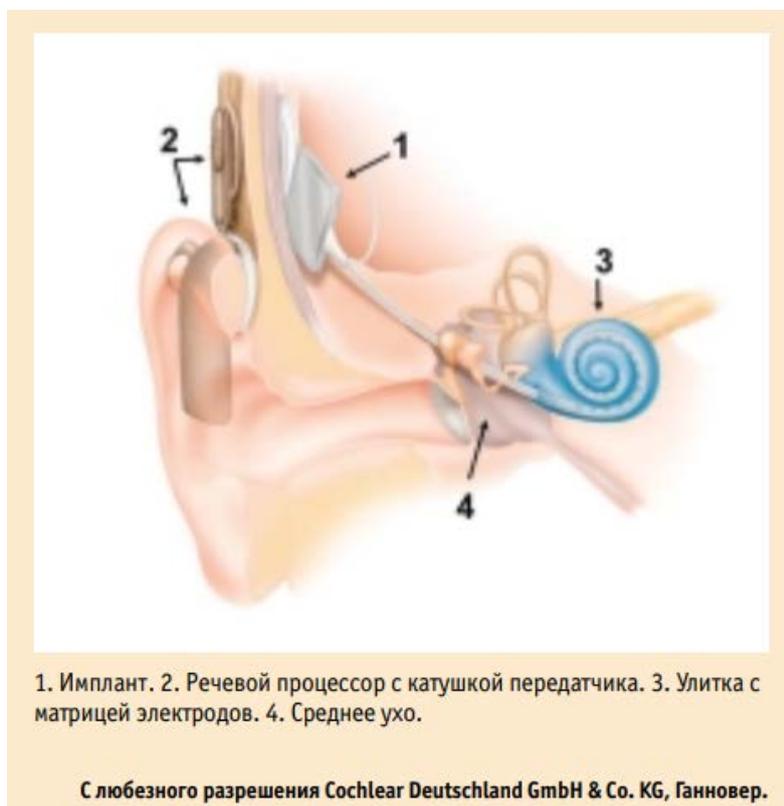
концентрация препарата регистрировалась в спиральных ганглиях и латеральной стенке, а через 1 ч — в сосудистой полоске, причем одинаково во всех отделах улитки, а не в кортиевом органе. В перилимфе морских свинок препарат определялся через 2 ч после системного введения. При ИТ введении высокие концентрации дексаметазона сразу (в течение 1 ч) попадали в перилимфу и определялись в базальном завитке у мышей и морских свинок. Большая часть препарата фиксировалась в кортиевом органе и латеральной стенке. У морских свинок в области апикального завитка большая часть препарата концентрировалась в области спирального ганглия. Концентрация дексаметазона в улитке и перилимфе при ИТ введении значительно превышала таковую после системного введения, достигала максимума через 4 ч после введения и сохранялась значительно дольше, вплоть до 7 дней. Для распределения ГКС внутриулитковая диффузия оказывается эффективнее, чем через общий кровоток, учитывая концентрации и распределение по тканям улитки.

В случаях хронической НСТ тактика ведения пациентов также имеет свою этапность, направлена на стабилизацию слуховых порогов, реабилитацию слуховой функции и включает: охранительный слуховой режим, лечение фоновых соматических заболеваний, динамический аудиологический контроль (проводится в кабинетах аудиологического скрининга) с курсами поддерживающей терапии 1-2 раза в год с использованием как таблетированных препаратов, так и средств для парентерального введения, улучшающих мозговую и лабиринтный кровоток, а также процессы тканевого и клеточного метаболизма.

При двухсторонней хронической сенсоневральной тугоухости с потерей слуха на речевые частоты более 40dB подбирается слуховой аппарат. В настоящее время медицинская промышленность выпускает несколько видов слуховых аппаратов, конструкция которых постоянно совершенствуется. Полностью

глухих пациентов можно направить на электронное протезирование улитки.

Кохлеарная имплантация (КИ) – это метод реабилитации сенсоневральной тугоухости IV степени и глухоты с помощью системы кохлеарной имплантации, включающей имплантируемую часть и наружную часть. За последние два десятилетия отмечается значительный прогресс в лечении глухоты, как врожденной, так и приобретенной. Эта технология уже приносит пользу 200—250 000 людей на земле. В настоящее время только в Германии около 1 млн человек нуждается в новых протезах —кохлеарных имплантах. Эта цифра была получена благодаря расширению показаний на слабослышащих пациентов, у которых использование современных конвенциональных слуховых аппаратов не обеспечивает удовлетворительного восприятия речи. Технически кохлеарный имплант устроен следующим образом. Система состоит из двух частей: собственно вшиваемого под кожу импланта и носимого снаружи речевого процессора, обозначаемого также как звуковой процессор.

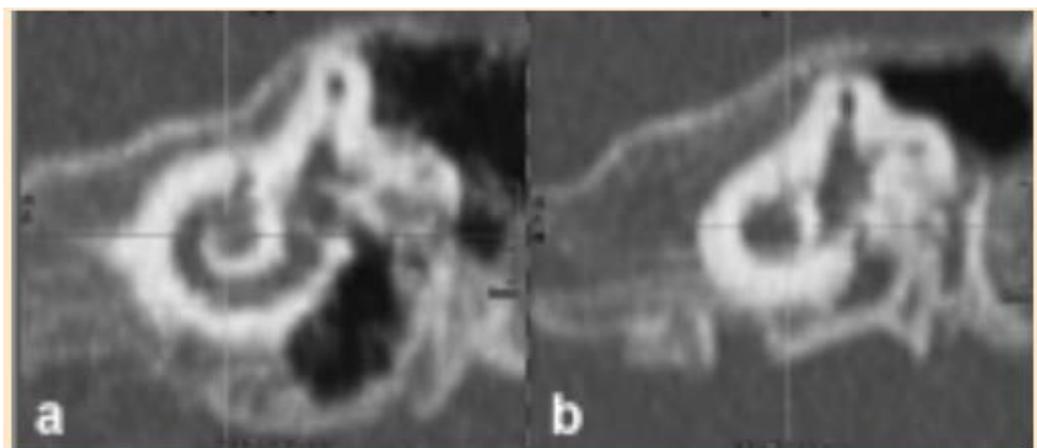


Сигнал (речь, шумы) воспринимается микрофоном носимого на ухе «слухового аппарата». Этот слуховой аппарат (процессор) производит электронную обработку сигнала, который раскладывается на 15 000 составляющих частей в секунду, и оцифровывает информацию, учитывая частоту и интенсивность звуковых колебаний и одновременно подавляя звуковые помехи. Затем цифровой сигнал в виде радиоволны в 5 МГц диапазоне передается через катушку передатчика, расположенную непосредственно над принимающей антенной в находящемся под кожей головы импланте. Имплант получает сигнал только в том случае, если незадолго до этого на него путем индукции была перенесена энергия и получен код, который позволяет распознать свой звуковой процессор. Каждый процессор имеет индивидуальные установки. Прием, декодирование и направление соответствующего импульса на 1 из 22 электродов начинаются лишь тогда, когда поступила энергия и верен код. Для передачи низких частот стимулируются апикальные зоны улитки, для высоких частот — ее нижние базальные витки. Минимальный разряд, покидающий электроды, не отличается в базальных и апикальных областях. Звуковые ощущения формируются за счет стимуляции

ганглионарных структур, например у основания улитки, отвечающих за перцепцию высоких частот. Благодаря огромной скорости раздражения (до 15 000/сек) происходит распознавание речи. Сигнал декодируется центральной нервной системой. Чем быстрее стимуляция, тем меньше электродов используется, т.к. к определенному моменту времени активным всегда остается только один электрод. Шаблон, по которому будет происходить активация, индивидуален, требует настройки в течение нескольких дней. Для адаптации мозга необходимо несколько недель или месяцев.

В настоящее время импланты стали более миниатюрными, появились более тонкие электроды, улучшился речевой процессор. Также следует отметить модификацию стратегий обработки речи, микрофонную технику, подавление шумов и аккумуляторные технологии. В связи с ростом технического прогресса возникает вопрос, стоит ли каждые несколько лет менять функционирующий имплант на новую модернизированную версию. Пациенты, которым спустя многие годы из-за технических дефектов поменяли имплант, сообщают о лучшей работоспособности нового. Результаты текущих исследований подтверждают эти субъективные данные. Однако говорить о статистической достоверности пока рано, хотя тенденция очевидна. В настоящее время увеличивается число пациентов, главным образом детей, которым вживляется второй имплант при изначально одностороннем вмешательстве (Murphy und O`Donoghue, 2007). Причиной этому служит значительное улучшение понимания речи, особенно в шумном окружении.

Пациенты впервые или вновь обучаются улавливать направление звука. Значительную роль играет также страх остаться в звуковой изоляции при техническом отказе единственного импланта. Основным условием для установки импланта являются практически нормальная анатомия и наличие связи внутреннего уха с мозгом посредством слухового нерва. Причина снижения слуха должна крыться в улитке. Функция слухового нерва также должна быть сохранена на всем протяжении. Если слуховой нерв функционирует, то пороки развития самой улитки не служат существенным противопоказанием.



а: нормальная анатомия; б: укороченная, отчасти пузыревидная улитка.

Рис.... Компьютерная томография внутреннего уха высокого разрешения

Наблюдаемая нами частота пороков развития различной выраженности вплоть до полного отсутствия внутреннего уха достигает 10%. На основании степени снижения слуха в операции нуждаются 98,5% всех пациентов (Aschendorff et al., 2009). Наилучшие результаты имплантации отмечаются у пациентов с небольшой продолжительностью глухоты. Речь идет о малолетних детях, родившихся глухими, или о детях и взрослых с приобретенной патологией слуха. Показанием операции считается невозможность разобрать более 50% односложных слов при речевом тесте с уровнем звука 65 dB (фрайбургский речевой тест). Эта граница соответствует силе слуха, при которой пациент может без затруднений говорить по телефону. Быстрого и максимального эффекта от лечения у взрослых удается добиться, если длительность глухоты не превышает 10 лет. В этом случае шансы восстановления способности общаться по телефону доходят до 80—85%. В настоящее время едва ли можно встретить пациентов с большей продолжительностью глухоты.

Суть нашей работы является врожденная глухота. Поскольку к 4—5 году жизни нейропластичность слуховых путей значительно снижается, справедливо утверждение: «Чем раньше, тем лучше» (Laszig et al., 2009). С помощью универсального слухового скрининга новорожденных можно выявить снижения слуха на

ранних этапах, в т.ч. в послеродовом периоде. Результаты исследований свидетельствуют, что средний возраст постановки диагноза при использовании этого универсального инструмента снижается с 20 до 4 месяцев, следовательно, лечение начинается раньше

Следует стремиться установить наличие патологии слуха до 6 месяца жизни, т.к. в данном случае можно произвести попытку адаптации к слуховому аппарату с соответствующей полугодовой тренировкой. Затем в короткие сроки необходимо решить вопрос о том, имеются ли показания к кохлеарной имплантации, или для коррекции проблемы достаточно обычного слухового аппарата. Основная цель — обеспечить ребенка кохлеарными имплантами с обеих сторон по возможности с первых дней жизни. Только в этом случае маленький пациент получит максимальную пользу от этой фантастической технологии. Такие дети с вероятностью 70% смогут посещать общеобразовательные детский сад и школу, для них будет открыт широкий спектр профессий и не исключено высшее образование. Они смогут овладеть иностранными языками и разговаривать на своем местном диалекте. Для установки системы кохлеарного импланта малолетним детям необходимы особая квалификация и опыт, которыми обладают специалисты крупных медицинских центров.

Предварительное обследование пациента происходит по утвержденной схеме, охватывающей все определяющие дальнейшую тактику лечения исследования и учитывающей индивидуальные особенности. Важную роль играет аудиометрия, включающая субъективный фрайбургский речевой тест и объективное измерение потенциалов слуховых путей, возникающих в ответ на акустический раздражитель.

Неотъемлемыми частями обследования являются посещение специалистов с целью выяснения общемедицинского и локального лор-статуса, консультация логопеда, при необходимости —

психологическая поддержка. Для установления причины заболевания можно использовать молекулярно-генетическую диагностику и визуализирующие методы — компьютерную томографию и МРТ (Aschendorff et al., 2009). Последние также востребованы при планировании хода операции. У больных с пороками развития особое значение имеют визуализирующие методики с интегрированной нейронавигацией (рис. 4) (Aschendorff et al., 2009). Для проведения предварительного

обследования требуется 3 дня стационарного пребывания, для операции — 5 дней. Оперативное вмешательство проводится под общим наркозом и длится от 1 до 1,5 часов. Через небольшой разрез кожи (3—5 см) позади ушной раковины просверливается сосцевидный отросток и под микроскопическим контролем открывается барабанная полость, пространство позади барабанной перепонки. Таким образом, формируется доступ к внутреннему уху, минуя

наружный слуховой проход и не затрагивая барабанную перепонку. После идентификации ориентиров, таких как круглое и овальное окно, цепочка слуховых косточек, сверлится отверстие

диаметром 1 мм в улитку, а именно по возможности точно в *Scala tympani* (рис. 3), в качестве альтернативного варианта рассматривается овальное окно. Носитель для 22 (максимально) электродов помещается в улитку на глубину 20—25 мм при ее длине около 32 мм.

Толщина носителя составляет от 0,3 до 1 мм. Тонкие носители и высокоточная операционная техника позволяют устанавливать электроды в *Scala tympani* без дополнительной травматизации. Благодаря этому удается сохранить собственную остаточную силу слуха. Остаточный слух в большинстве случаев ограничивается низкими тонами до 1,5 КГц и может усиливаться слуховым аппаратом, тогда как недостающие высокие частоты восполняются

кохлеарным имплантом путем электрической стимуляции. Такой метод называется электроакустическая стимуляция.

Электроника импланта закрепляется позади сосцевидного отростка под надкостницей к костям черепа. Максимальная толщина этой части импланта — 3,9 мм, поэтому его нельзя разглядеть снаружи и можно лишь нащупать через кожу. Ушивание операционной раны производится рассасывающимся шовным материалом. На 2 дня накладывается повязка. В периоперационном периоде назначают антибиотики. На выбор методов и принципов реабилитации влияют возрастные особенности, билатеральная или односторонняя имплантация, наличие резидуального слуха и т.д. Обычно на 4—5 день пациента отпускают домой, но через 6 недель на неделю госпитализируют в центр имплантации для первой настройки системы. Настройку проводят на основании полученных в процессе имплантации данных. Во время операции делают измерения, подтверждающие техническую состоятельность импланта. Также выясняют работоспособность нейронов слухового пути. То есть мы не просто стимулируем через имплант, а генерируем биоэлектрический ответ, который учитывается при настройке.

Таким образом, активный имплант во внутреннем ухе является одновременно измерительным инструментом.

Кохлеарная имплантация открывает совершенно новые горизонты для слабослышащих людей, позволяя им социально адаптироваться, осваивать престижные профессии, изучать иностранные языки.

Отосклероз

Отосклероз

Отосклероз – идиопатическое заболевание, представляющее собой первичное метаболическое поражение костной капсулы ушного лабиринта, выражающееся особой формой остеодистрофии с преимущественно двусторонним очаговым поражением энхондрального слоя капсулы.

При этом вначале наблюдается деструкция костной ткани с образованием мягких отоспонгиозных кровенаполненных очагов, а затем – образование очень плотной склеротической кости вследствие отложения в этих очагах солей кальция. Эти фазы размягчения и склерозирования кости имеют волнообразное течение.

Многие авторы отмечают, что люди белой расы болеют отосклерозом в 7 раз чаще людей негроидной расы. Эпидемиологический анализ возраста и гендерные распределения показали более высокую частоту отосклероза у женщин (от 63 до 84%) в период между 15 и 45 годами (до 62%). За последние 30 лет исследований данное соотношение не изменилось, но отмечено увеличение среднего возраста пациентов с отосклерозом и уменьшение количества случаев этого заболевания. Развитие отосклероза у детей до 14 лет наблюдается у 1,5-3%. В тоже время при анализе стапедопластик, выполненных у детей до 16 лет, в 17% случаях обнаружены очаги отосклероза. В настоящее время описывается много теорий причин и патогенеза этого заболевания, которые в той или иной мере способствуют возникновению отосклероза. Среди основных гипотез можно выделить следующие: аутосомная доминантная наследственная, вирусная, аутоиммунная и эндокриннометаболическая, которые разрабатываются до последнего времени. Многочисленные генетические исследования доказывают, что отосклероз является аутосомно-доминантным заболеванием с проявляемостью гена от 20 до 40%, или неполной его проявляемостью. Современные генетические исследования позволили определить гены, ответственные за развитие наследственного отосклероза и их локализацию – хромосомы 15q25-26 (ген OTSC1), 7q34-36 (OTSC2), 6p21-22 (OTSC3), 16q22-23 (OTSC4), 3q22–24 (OTSC5). Присутствие антител в сыворотке крови к коллагену типа II и к коллагену IX у больных отосклерозом может свидетельствовать об аутоиммунную гипотезе развития отосклероза. Также это подтверждается исследованиями, которые

выявили в сыворотке крови больных отосклерозом более высокий титр антител к коллагену типа II в сравнении со здоровыми. Выявлено участие трансформирующего фактора роста b1 (TGFB 1 – transforming growth factor) в патогенезе отосклероза. Его активность угнетает дифференцирование остеокластов и ингибирует нормальное ремоделирование капсулы лабиринта.

Обнаружено участие костных морфогенетических белков (BMP – bonemorphogeneticproteins) BMP2, 4 и 7, которые влияют на хондрогенез, а их мутации вызывают нарушения остеогенеза. Морфологические и биохимические исследования доказали ассоциации между вирусом кори, который относят к экологическим факторам, и развитием отосклероза. При иммуногистохимических исследованиях хондроцитов костной ткани и, в особенности, отоспонгиозных очагов было подтверждено наличие структурных единиц вируса кори, а также наличие белка оболочки вируса. Наличие РНК вируса кори было доказано проведением полимеразной цепной реакции (ПЦР) при исследовании перилимфы и костной ткани у больных отосклерозом. Анализ перилимфы показал наличие антител к белкам вируса кори во всех случаях, и в 80% наличие РНК вируса в препаратах основания и арки стремени, однако в клеточных структурах очагов РНК вируса не обнаружено. Некоторые исследователи кроме вируса кори обнаружили и фактор некроза опухоли в основании стремени, удалённых во время операции у больных отосклерозом. Несомненно, что в возникновении отосклероза играет роль филогенетическая особенность строения лабиринта у человека и унаследованная врожденная неполноценность лабиринтной капсулы. Это выражается в наследовании повышенной чувствительности (сенсбилизации) лабиринта, остатков его эмбрионального хряща ко всякого рода экзо - и эндогенным сдвигам. В этих условиях эти факторы приобретают роль провоцирующих. В генезе отосклероза также отмечены эндокринно-обменные нарушения, однако роль их в манифестации

отосклероза является сложной и недостаточно изученной. Наиболее вероятно, что проявлению отосклероза предшествует нарушение функций нескольких эндокринных желёз, в первую очередь тех, которые регулируют минеральный обмен (надпочечники, гипофиз, паращитовидные, половые железы).

Классификация отосклероза

В странах СНГ до сих пор используется классификация Н.А. Преображенского (1962) в зависимости от состояния порогов слуха по костной проводимости (КП) по данным тональной пороговой аудиометрии (ТПА): тимпанальная, смешанная и кохлеарная формы. Тимпанальная форма (пороги слуха по КП до 20); смешанная форма I (от 21 до 30 dB); смешанная форма II (> 30 dB) и кохлеарная форма (КП > 50 dB). Однако, согласно многим патоморфологическим и клиническим исследованиям принято выделять гистологический и клинический отосклероз, активную (незрелую) и неактивную (зрелую) его стадии, что во многом определяет характер лечения больного. За последнее десятилетие было немного исследований в этом направлении. Д.Ц. Дондитов (2000) и А. Gros с соавторами (2007) выделяют 4 типа стапедиального отосклероза (ограниченный, умеренный, распространённый и облитерирующий). В своём исследовании G. Malafronte с соавторами (2008) выделяет 3 типа стапедиального отосклероза: основание стремени голубого цвета (очаги в области переднего, заднего полюса и обоих полюсов), белое основание стремени (очаги распространяются по всему основанию стремени) и облитерирующая форма. R. Gristwood и J. Vedson (2008) также определяли 3 типа изменений ниши окна преддверия очагами отосклероза: лёгкие – в 47,2%, умеренные (сужение ниши 0,4-0,8 мм) - в 21,6% и тяжёлые ($\leq 0,3$ мм) – в 31,2%. Согласно клиническим и морфо-гистохимическим исследованиям выделяют активные (незрелые, фиброзно-сосудистые) очаги, которые встречаются у 11-30% больных отосклерозом, умеренной активности – у 33,6% и неактивные (зрелые, склеротические) – у

36%. В первом случае очаги отосклероза называют еще «отоспонгиозными», а во втором – «отосклеротическими».

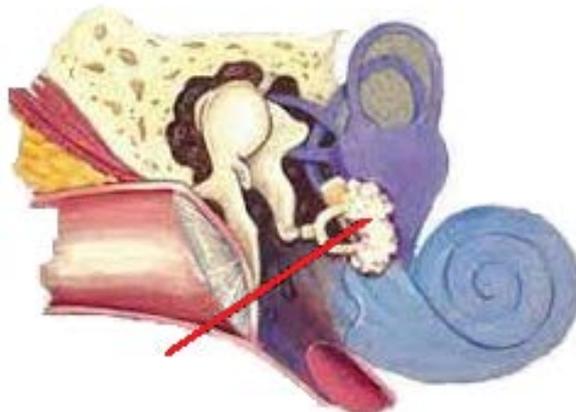


Рис... Тимпанальная форма отосклероза

По данным компьютерной томографии (КТ) височных костей выделяют формы, в зависимости от распространения очагов отосклероза или отоспонгиоза: тимпанальную (фенестральную), смешанную и кохлеарную. При кохлеарной форме - поражается костная капсула улитки, вследствие чего развивается тугоухость сенсоневрального характера.

Клиника

Основными жалобами пациентов при всех формах отосклероза являются прогрессирующее, постепенное, «беспричинное» снижение слуха. Тугоухость при отосклерозе, как правило, двусторонняя, в 15-30% случаев определяется односторонний процесс. На течение заболевания и характер тугоухости влияет активность отосклеротических очагов. Так появление очагов в раннем возрасте вызывает быстрое прогрессирование тугоухости, чего не наблюдается в пожилом возрасте. При продолжительном заболевании (10-20 лет) в 2 раза уменьшается количество активных очагов. Период активности имеет различную продолжительность у разных пациентов, в зависимости от обменных и иммунобиологических функций организма. Некоторые пациенты

при тимпанальной или смешанной формах отосклероза с относительно хорошим уровнем слуха по КП, отмечают улучшение слуха в шумной обстановке («paracusis Willisii»). Другим наиболее постоянным признаком отосклеротического поражения – это субъективное ощущение шума в одном или обоих ушах низко- и среднечастотного характера, крайне редко пациенты отмечают высокочастотный шум. Жалобы на головокружение и расстройство равновесия предъявляют лишь 24% пациентов. Объясняют данные вестибулярные расстройства внутрилабиринтной гипертензией. При отомикроскопии обращает на себя внимание истончённая кожа слухового прохода и атрофичная (иногда в виде «пчелиных сот», симптом Лемперта) барабанная перепонка с чёткими опознавательными знаками. При активном отосклерозе иногда барабанная перепонка выглядит розовой (симптом Шварца), вследствие просвечивания сквозь истончённую барабанную перепонку активных отосклеротических очагов.

Диагностика

При аудиологическом обследовании при тимпанальной и смешанных формах отосклероза отмечаются отрицательные результаты камертональных проб Ринне и Федеричи. В опыте Вебера звук камертонов С128-С2048 латерализуется в хуже слышащее ухо. По данным ТПА определяется кондуктивная или смешанная тугоухость двусторонняя или односторонняя. При аудиологическом обследовании часто выявляется так называемый «зубец Кархарта» - ухудшение показателей костной кривой на 5-15 дВ в диапазоне 2-3 кГц. При определении слуховой чувствительности к ультразвуку (УЗВ) по методу Б.М. Сагаловича определяются нормальные пороги восприятия УЗВ. При проведении речевой аудиометрии отмечается 100% разборчивость речи. При акустической импедансометрии для отосклероза характерна тимпанограмма типа «А» и отсутствие акустического рефлекса. Для кохлеарной формы отосклероза типична сенсоневральная или смешанная (с преобладанием поражения

звуковосприятия) тугоухость. При камертональных исследованиях отмечаются положительные камертональные пробы Ринне и Федеричи. Латерализация звука камертонов С128-С2024 при проведении пробы Вебера в лучше слышащее ухо. При ТПА выявляется пологий или нисходящий тип аудиометрической кривой без костно-воздушного интервала (КВИ) или с его наличием (от 5 до 15 dB) на отдельные частоты аудиометрической тон-шкалы. Обращает на себя внимания нормальные или несколько пониженные значения порогов слуховой чувствительности к УЗВ, определяемые по методике Б.М.Сагаловича. Латерализация УЗВ направлена в лучше слышащее ухо.

При речевой аудиометрии определяется 100% разборчивость речи, если пороги слуха по КП не превышают 30-35 dB. При акустической импедансометрии регистрируется тимпанограмма типа «А», как в норме. Однако акустические рефлекс в большинстве случаев не регистрируются. Кроме анализа жалоб пациентов, данных анамнеза заболевания, особенностей отоскопии, результатов аудиологических исследований большую помощь в диагностике заболевания оказывает КТ височных костей. КТ височных костей (шагом 0,3-1 мм) является единственным объективным методом верификации отосклероза, который позволяет выявить локализацию (чувствительность метода 80-95%, специфика – 99,1%), распространённость очагов отосклероза и определить степень активности процесса. Большинство хирургов считает, что КТ височных костей не является обязательным методом исследования при фенестральном распространении очагов отосклероза. Однако для выявления ретрофенестрального распространения очагов, дифференциальной диагностики кохлеарной формы отосклероза и нейросенсорной тугоухости этот метод имеет большое значение в определении патогномичной терапии. Кроме того, КТ височных костей играет роль в диагностике аномалий и особенностей строения височной кости (широкий водопровод преддверия и улитки, дегисценция верхнего

полукружного канала), в дифференциальной диагностике отосклероза и остеодистрофий, что может влиять на показания к хирургическому лечению при данной патологии. Таким образом, КТ височных костей выполняется у пациентов с односторонней кондуктивной или смешанной тугоухостью для исключения наличия аномалий развития и особенностей строения височной кости, что может быть одним из объяснений скалярной тугоухости (феномен «третьего окна»), при выраженной двусторонней смешанной тугоухости, у пациентов молодого возраста, в связи с большей вероятностью наличия активного отосклероза и при подозрении на кохлеарную форму отосклероза.

КТ височных костей проводится в аксиальной и коронарной проекциях толщиной среза 0,3-1 мм. Для повышения чувствительности метода многие авторы используют денситометрические исследования, то есть анализируют плотность капсулы лабиринта. При анализе плотности капсулы улитки у больных отосклерозом было выявлено её снижение в сравнении со здоровыми лицами обусловленной деминерализацией кости. Снижение плотности капсулы лабиринта от + 1500 до + 300 ед. Н (в норме + 2000 - +2200 ед. Н - единицы Hounsfield) свидетельствует о начальной или далеко зашедшей её деминерализации. При фенестральной форме отосклероза, на КТ височных костей, очаги отосклероза наиболее часто визуализируются в области впередиоконной щели, переднего полюса основания стремени, распространяющиеся на переднюю ножку стремени. Плотность зрелых очагов отосклероза в основном составляет от +1000 до +1100 ед. Н. При плотности очагов отоспонгиоза от +500 до +800 ед. Н, можно предположить наличие активного отосклероза (рис. 1). Стоит отметить, что при фенестральной локализации очагов отосклероза или отоспонгиоза, по данным КТ височных костей, вид тугоухости может быть различным (от тимпанальной до смешанной формы).

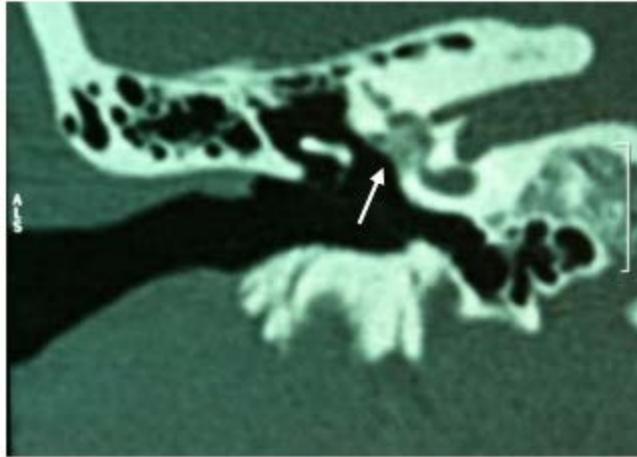


Рис Активная форма отосклероза: плотность очагов +300 - +800 ед. Н.

При смешанных формах, выявленных по КТ височных костей, помимо фенестральной локализации очагов отоспонгиоза или отосклероза, определяются участки пониженной плотности капсулы лабиринта, окружающие улитку, распространяющиеся на область круглого окна, иногда до дна внутреннего слухового прохода (рис. 2). При смешанной форме распространения очагов отоспонгиоза или отосклероза, выявленных по КТ височных костей, по данным ТПА определяется смешанная форма тугоухости (1-2 ст.).

При кохлеарном отосклерозе, в начальной его стадии в костной капсуле лабиринта, окружающей улитку, выявляются участки пониженной плотности +1500- +1100 ед. Н. При умеренно выраженной активной стадии - в костной капсуле лабиринта, вокруг базального и апикального завитков улитки определяются хорошо видимые на томограммах участки пониженной плотности +1000- +600 ед. Н, часто распространяющиеся на область круглого окна и могут достигать дна внутреннего слухового прохода и горизонтальных полукружных каналов (рис.).

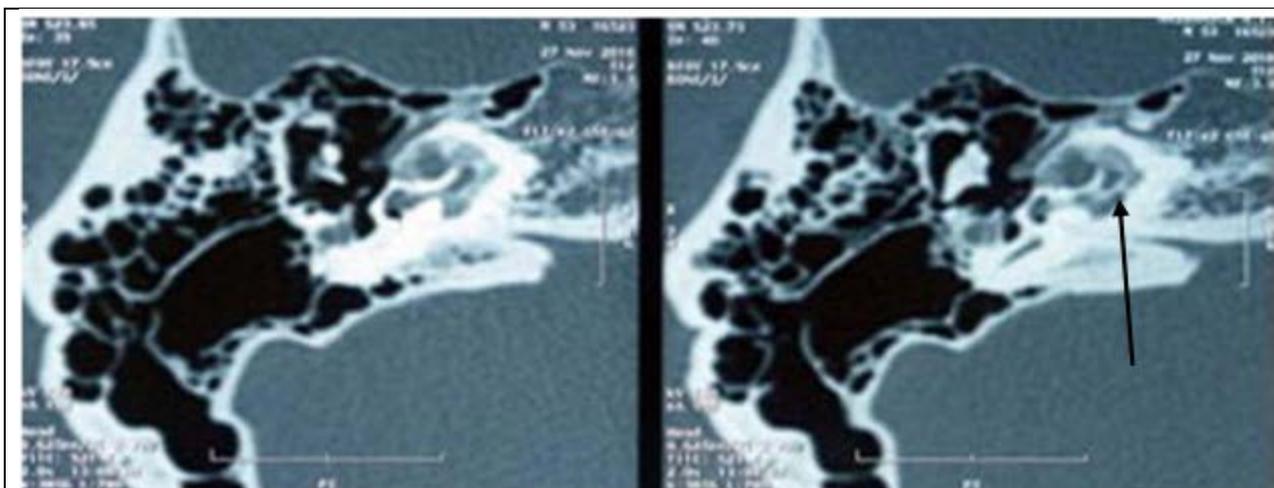


Рис. . Кохлеарная форма отосклероза (плотность очагов + 600 - +800 ед. Н).

На стадии далеко зашедшего кохлеарного отосклероза выявляется деминерализация костной капсулы ушного лабиринта на уровне базального и апикального витков улитки. Также изменения могут достигать преддверия и полукружных каналов. Плотность на этой стадии колеблется от +300 до +1200 ед. Н. На этой стадии развития отосклероза могут определяться явления костной облитерации структур лабиринта. Наиболее часто явления облитерации по данным КТ височных костей выявляются в базальном завитке улитки и горизонтальном полукружном канале

Методы исследования	Формы отосклероза		
	тимпанальная	смешанная	кохлеарная
Тональная аудиометрия: - вид аудиометрической кривой; - пороги по КП (0,5-2 кГц); - КВИ	горизонтальный до 20 dB 30-50 dB	пологонисходящий до 50 dB 30 dB	крутонисходящий свыше 50 dB менее 10 dB
Разборчивость речи	100%	100%	100%
Пороги чувствительности	3-5 в	3-5 в	5-10 в

к УЗВ			
Наличие ФУНГа	Нет	Редко	Часто
Тимпанометрия	Тип А	Тип А	Тип А
КТ височных костей	фенестральная локализация очагов	фенестральная и улитковая локализация очагов	часто деминерализация улитки

Также КТ височных костей актуальна для диагностики причин неудовлетворительных результатов стапедопластики. С помощью метода можно определить положение протеза, глубину его погружения в преддверие, некроз длинной ножки наковальни, перилимфатической фистулы и гранулёму окна преддверия. Расширяет возможности метода в определении движения цепи слуховых косточек и появление функциональной мультиспиральной КТ височных костей.

Перспективными в диагностике отосклероза являются фотонноэмиссионная КТ (single photon emission computed tomography), которая демонстрирует чувствительность метода 95,2%, а специфичность - приблизительно в 96,7% и магниторезонансная томография (МРТ) височных костей с применением гадолина. Если раньше МРТ головного мозга использовалась только для определения наличия просвета улитки, то в последние годы появились сведения о способности метода определять активные (отоспонгиозные) очаги отосклероза. У больных отосклерозом при жалобах на головокружения и расстройство равновесия выполняется экстратимпанальная электрокохлеография для исключения гидропса лабиринта. В тоже время отмечается, что гидропс появляется у большинства пациентов при длительности заболевания более 10 лет вследствие нарушения гидродинамики жидкостей лабиринта из-за сдавления их очагами отосклероза или по причине аномалий развития лабиринта.

Лечение

С учётом современной диагностики различных форм отосклероза можно выделить основные варианты лечения пациентов с данной патологией.

Хирургическое лечение показано при выявлении тимпанальной и смешанных формах (1, 2 степень) отосклероза по данным ТПА, с фенестральным распространением очагов отосклероза по данным КТ височных костей и плотностью не менее +900-1000 ед. Н.

Консервативная терапия – инактивирующее лечение проводится при кохлеарной форме отосклероза и при активной фазе отосклероза, выявленных на этапе обследования или интраоперационно.

Комбинированное лечение проводится пациентам, перед хирургическим лечением, с выявленными активной и смешанными формами отосклероза по данным КТ височных костей. Слухопротезирование рекомендуется пациентам с высокими порогами КП (более 30 dB) в том числе и после операции, при наличии единственно слышащего уха, при общих противопоказаниями для выполнения планового хирургического лечения и в случаях отказа пациента от операции. Кохлеарная имплантация рекомендуется у больных кохлеарной формой отосклероза или высоких порогах слуха после стапедопластики с двусторонней тугоухостью 4-5 степени, при разборчивости простых односложных слов <30% по данным речевой аудиометрии с оптимально подобранными СА на оба уха, при отсутствие патологии улитки по данным КТ височных костей и МРТ, а также мотивации пациента. Консервативная терапия (инактивирующая). Проводится у пациентов с кохлеарным отосклерозом и активной его формой, как на дооперационном этапе, так и после операции, если она была выявлена интраоперационно. Инактивирующая терапия вследствие ослабления ферментативных процессов

снижает активность отосклероза, тормозит нарастание сенсоневрального компонента тугоухости, увеличивает плотность капсулы лабиринта и уменьшает вероятность реоссификации после операции. В качестве основной терапии используются бифосфонаты, которые ингибируют костную резорбцию, в сочетании с фтористым натрием и кальция глюконатом. Наиболее эффективными являются азотосодержащие бифосфонаты 3 поколения (золедронат), которые используются при кохлеарной и смешанных формах отосклероза с прогрессирующим сенсоневральным компонентом. Лечение способствует стабилизации, а иногда и к уменьшению порогов слуха по КП (Мнение экспертов).

Проводится не менее двух курсов медикаментозной терапии в течение трёх месяцев, с перерывом в три месяца. При недостаточной эффективности проводится ещё 1-2 курса с перерывом в 3 месяца. Контролем эффективности проведенного инактивирующего лечения являются показатели ТПА и КТ височных костей. Кроме того, данная терапия останавливает рост отоспонгиозных очагов и препятствует облитерации улитки, что влияет на возможность проведения кохлеарной имплантации у этого контингента пациентов. Схема лечения по инактивации отосклероза включает следующие препараты: - Бифосфонаты – Ксидофон, Фосамакс, Фосаванс - по 1 таблетке (70 мг) в неделю. Препараты, которые понижают активность остеокластов и тормозят резорбцию костной ткани, способствуя интеграции кальция в костную ткань. - Фтористый натрий (sodium fluoride) - 1,5 г растворить в 0,5 литра кипяченой воды (30-45 мг в сутки), принимать по 1 ч. ложке 3 раза в день после еды. Ионы фтора стабилизируют кальций в процессе минерализации, индуцируют остеогенез путем стимуляции остеобластов, уменьшают резорбцию кости, повышает ее устойчивость к действию остеокластов. - Карбонат (глюконат) кальция по 0,5 г 3 раза в день после еды. - Альфа D3 - Тева (1 мкг) по 1 капсуле 1 раз в день. Препарат

регулирующий кальций-фосфорный обмен. Действующее вещество - Альфакальцидол - предшественник активного метаболита витамина D3. Увеличивает минерализацию костной ткани и повышает ее упругость за счет стимулирования синтеза белков матрикса кости (Мнение экспертов).

Комбинированная терапия. Применяются вышеуказанные схемы инактивирующей терапии перед операцией у пациентов с активной стадией отосклероза, которая выявлена по данным отомикроскопии и КТ височной кости. Сроки хирургического лечения определяются признаками стихания активности отосклеротического процесса, с учётом отомикроскопии, данных КТ височных костей и стабилизацией порогов слуха КП по данным ТПА. Показание к хирургическому лечению. Цель хирургического вмешательства – паллиативный способ реабилитации кондуктивной и смешанной тугоухости у больных отосклерозом.

Показаниями к хирургическому лечению являются:

- жалобы пациента на снижение слуха и наличие субъективного ушного шума;
- кондуктивный или смешанный характер тугоухости с КВИ - не менее 30 dB;
- отсутствие признаков активного отосклероза (по данным отомикроскопии и КТ височных костей);
- отсутствие перфорации барабанной перепонки и инфекции в наружном слуховом проходе:
- отсутствие общих противопоказаний для проведения планового хирургического вмешательства.

Относительными противопоказаниями для выполнения стапедопластики являются активный отосклеротический процесс, операция на единственно слышащем ухе и наличие широкого водопровода преддверия по данным КТ височных костей в сочетании с выявленными признаками гидропса лабиринта по данным электрокохлеографии вследствие возможного развития послеоперационной глухоты (эндолимфатический гидропс).

В зарубежной литературе имеются сведения развития послеоперационной глухоты у пациентов с отосклерозом и синдромом широкого водопровода преддверия. В современной хирургии стремени выполняются различные методики стапедопластики, различные протезы стремени и аппаратура (лазерные системы, микроборы), облегчающие выполнение этапов операции и снижающие процент послеоперационных осложнений. Однако процент развития послеоперационной сенсоневральной тугоухости (у 3,5-5,9%), глухоты (у 0,9- 2%) и кондуктивной тугоухости (у 10%) остаётся на протяжении многих лет стабильным.

В зависимости от предпочтений хирургов и школ стапедопластика выполняется под местной анестезией или общим наркозом, в стационаре или амбулаторно (хирургия одного дня), с одной стороны или двусторонняя (симультантная), трансканальным, эндауральным или заушным подходом, с применением микроскопа или эндоскопа, классическим или обратным шагом, посредством предварительного создания безопасной перфорации основания стремени. В настоящее время для лечения тугоухости у больных отосклерозом эффективными являются как стапедотомия, так и стапедэктомия. Преимущество стапедэктомии (или методики большого окна) в сокращении КВИ в раннем послеоперационном периоде в сравнении с стапедотомией. После стапедэктомии отмечают больший процент развития нейросенсорной тугоухости и глухоты, но разница статистически незначительна. Основной причиной неудовлетворительных результатов обеих методик является использование искусственных протезов стремени. Самыми распространёнными методиками являются поршневая стапедопластика, стапедотомия с применением поршневого протеза на аутовенозный трансплантат и частичная стапедэктомия с применением в качестве протеза стремени аутохряща задней поверхности ушной раковины, установленный на аутовенозный трансплантат. При

вышеуказанных методиках операция выполняется интрамеатальным (внутриушным) подходом с использованием местной анестезии 8,0 мл 2% р-ра лидокаина и добавлением нескольких капель 0,1% р-ра адреналина гидрохлорида (1:100000) по S. Rosen. При ревизии барабанной полости оценивается состояние слизистой оболочки (толщина, выраженность сосудистой сети, рубцовый процесс), подвижность отдельных элементов цепи слуховых косточек, место крепления сухожилия *m. stapedius*, анатомические особенности строения ниши окна преддверия, локализацию, степень выраженности и активность отосклеротических очагов, толщину и цвет основания стремени, состояние стенки тимпанальной части канала лицевого нерва. Анатомическое строение ниши окна преддверия, распространение очагов отосклероза и особенности течения операции влияют на выбор методики стапедопластики.

Независимо от методики стапедопластики все этапы до формирования отверстия в основании стремени лучше выполнять инструментально, что позволяет сохранить сухожилие стременной мышцы и лентикулярный отросток длинной ножки наковальни. После определения фиксации стремени серповидным ножом пересекают сухожилие *m. stapedius*, как можно ближе к наковальне-стременному суставу, что в некоторых случаях обеспечивает достаточную длину для последующего его подведения к протезу и восстановления стапедиального рефлекса.

Наковальне-стременной сустав пересекается с помощью микрокрючка, слегка приподнимая наковальню. Перелом задней ножки стремени осуществляется поворотом микрокрючка в сторону промоториума или микроножницами. В тоже время некоторые хирурги эти этапы выполняют с помощью лазера или микробора. Фенестрацию основания стремени безопасней проводить лазером или микробором, но возможно и инструментом. В настоящее время существуют современные CO₂ лазерные системы адаптированные к хирургии стремени, где имеется режим

расфокусированного лазерного луча, суперимпульсный режим с флешсканером. Мощность лазерного излучения устанавливается автоматически в зависимости от фокусного расстояния и диаметра создаваемой перфорации, однако при этом не учитывается толщина основания стремени. В связи с этим мощность лазерного излучения устанавливается индивидуально в зависимости от толщины основания стремени.

При выполнении поршневой стапедопластики с помощью импульса в режиме расфокусированного лазерного луча (фокусное расстояние 250 мм, мощность 20-25 Вт) создаётся перфорация в основании стремени диаметром 0,5-0,8 мм в зависимости от анатомических особенностей строения ниши окна на преддверия под протез диаметром 0,4-0,6 мм (рис. 4). Протез устанавливается в сформированное отверстие и петля его зажимается на длинной ножке наковальни. В качестве протеза стремени используются титановые, платино-титановые и фторопластовые протезы диаметром 0,4-0,6 мм и длиной 4,25-4,5 мм. Место установки протеза обкладывается полоской тонкой аутовены, приготовленной в ходе операции.

При выполнении стапедотомии поршневым протезом на аутовену с помощью импульса в режиме расфокусированного лазерного луча (фокусное расстояние 250 мм, мощность 22-24 Вт) создаётся широкая перфорация в основании стремени диаметром 0,7-1,0 мм в зависимости от анатомического строения ниши окна преддверия. Аутовенозным трансплантатом тыльной поверхности стопы закрывается сформированная перфорация в основании стремени. На аутовенозный трансплантат в перфорацию устанавливается протез и петля его зажимается на длинной ножке наковальни. В качестве протеза стремени используются те же протезы.

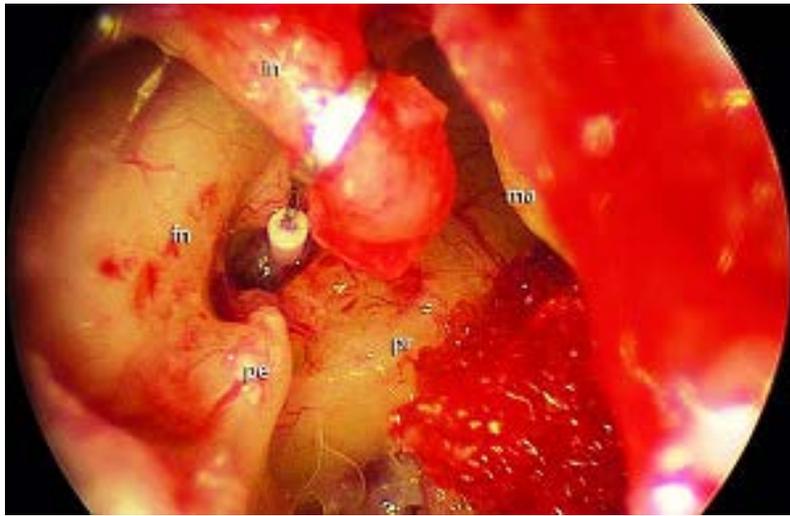


Рис.....Эндоскопическая трансканальная стапедопластика

При выполнении частичной стапедэктомии с использованием аутоканей, после удаления арки стремени тщательно удаляется слизистая оболочка с его основания, для предотвращения попадания крови в преддверие при его удалении. С помощью импульса в режиме расфокусированного лазерного луча (фокусное расстояние 250 мм, мощность 22-24 Вт) создается широкая перфорация в основании стремени диаметром 0,8-1,0 мм, которая инструментально расширяется в сторону заднего полюса. Аутоvenозным трансплантатом тыльной поверхности стопы закрывается окно преддверия на который устанавливается под лентикулярный отросток длинной ножки наковальни протеза стремени, изготовленный из аутохряща задней поверхности ушной раковины высотой 3,5 мм и шириной в проксимальной части 0,8-1 мм.

По нашему мнению выбор методики стапедопластики зависит от результатов дооперационного обследования, интраоперационных находок и особенностей течения операции. На дооперационном этапе учитывается возраст пациента, жалобы, анамнез, величина порогов КП и КВИ, особенности строения височной кости по данным КТ височных костей. Интраоперационно необходимо учитывать распространение очагов отосклероза, их активность, анатомические особенности строения ниши окна преддверия,

канала лицевого нерва, выраженность кровотечения из тканей и давление перилимфы. Поршневая методика стапедопластики показана в молодом возрасте (до 40 лет), выявленной интраоперационно активности очагов отосклероза, узкой ниши окна преддверия и распространенных формах отосклероза, с крупными очагами на промоториуме, облитерирующих формах и повышенном кровотечении во время операции. Аутотканевая стапедопластика показана пациентам старшего возраста, особенно с длительным снижением слуха, при смешанных формах отосклероза, при выявлении по данным КТ височных костей расширенного водопровода улитки, особенно в сочетании с гидропсом лабиринта, выявленном экстратимпанальной электрокохлеографии и во всех остальных случаях. При невозможности выполнения аутотканевой стапедопластики выполняется стапедопластика протезом на аутовенозный трансплантат. Учитывая схематичное отношение к стапедопластике, предлагаемый алгоритм диагностики и критерии выбора методики операции позволят повысить эффективность операций, снизить риск послеоперационных кохлеовестибулярных нарушений и реоссификаций у больных отосклерозом (табл. 2). Современные тенденции в медицине диктуют получение ранних эффективных результатов улучшения слуха и этим отличаются методики стапедопластики с изолированием жидкостей преддверия аутотканью (рис. 7). Отмечено, что с увеличением диаметра перфорации основания стремени и протеза при качественном выполнении уменьшаются пороги КП на 10-20 dB по всей аудиометрической тон-шкале, чего не бывает при поршневой методике, что объясняется улучшением гидродинамики жидкостей лабиринта (рис. 8, 9). Кроме того, при исполнении аутотканевой методики нет затрат покупки протеза стремени.

Критерии методики выбора	Поршневая стапедопластика	Стапедопластика протезом на аутовену	Стапедэктомия с применением аутотканей
--------------------------	---------------------------	--------------------------------------	--

Молодой возраст (< 40 лет)	+	+	-
Длительность заболевания (> 10 лет)	-	-	+
Отосклероз, смешанная форма II	-	+	+
Активный отосклероз	+	+	-
Облитерирующий отосклероз	+	-	-
Анатомическая узкая ниша окна преддверия	+	+	-
Наличие гидропса лабиринта по данным ЭКоГ	+	+	+
Расширенный водопровод улитки, дегисценция верхнего ПК и гидропс лабиринта по данным ЭКоГ (перилимфатический гидропс)	-	+	+
Расширенный водопровод преддверия и гидропс лабиринта по данным ЭКоГ (эндолимфатический гидропс)	-	-	-

Табл. Критерии выбора методики стапедопластики у больных отосклерозом

В связи с этим диагностический алгоритм различных форм отосклероза и индивидуальный подход к его лечению позволяет получать максимально эффективные и стабильные результаты, а также снизить количество послеоперационных осложнений. Выявление кохлеарного отосклероза из группы пациентов с нейросенсорной тугоухостью ведёт к стабилизации слуховой функции вследствие назначения патогенетической терапии. Консервативная терапия у пациентов с активной формой отосклероза направлена на инактивацию очагов отоспонгиоза и

улучшение возможности проведения стапедопластики с меньшим риском кохлеовестибулярных осложнений. В методических рекомендациях представлены современные представления об этиологии, патогенезе, эпидемиологии, классификации отосклероза и методах его лечения. Лечебно-диагностический алгоритм при различных формах отосклероза включает: анализ жалоб пациента, данных анамнеза, результатов камертональных проб, данных тональной пороговой аудиометрии, акустической импедансометрии, определение порогов слуховой чувствительности к ультразвуку и его латерализации. Большое значение в диагностике различных форм отосклероза и в особенности кохлеарного отосклероза имеют результаты КТ височных костей. Показана необходимость проведения КТ височных костей у пациентов с односторонней кондуктивной или смешанной тугоухостью для исключения наличия аномалий развития и особенностей строения височной кости, что может быть одним из объяснений скалярной тугоухости (феномен «третьего окна»), выраженной двусторонней смешанной тугоухостью, пациентам молодого возраста, в связи с большей вероятностью наличия активного отосклероза.

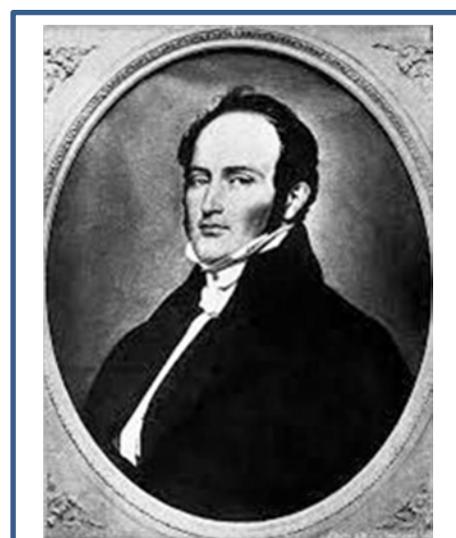
В зависимости от форм отосклероза разработан лечебный алгоритм. Определены показания и противопоказания к хирургическому лечению отосклероза. Описаны современные методики стапедопластики с лазерной ассистенцией. Преимуществами лазерной ассистенции при стапедотомии являются: отсутствие кровотечения в зоне воздействия, возможность формирования точного размера отверстия в подножной пластинке стремени при любой её толщине с минимальным травматическим воздействием на структуры преддверия, даже при её мобильности. Разработаны критерии выбора методики стапедопластики, которые определяются общими показаниям, результатами предоперационного обследования, операционными находками и

особенностями течения операции, что приводит к сокращению процента послеоперационных осложнений.

Болезнь Меньера

Болезнь Меньера

Болезнь Меньера является одной из самых распространенных причин рецидивирующего вестибулярного



Вентиляционная трубка в барабанной перепонке у больного с ЭСО

головокружения, тугоухости по нейросенсорному типу и шума в ушах. Однако, данное заболевание редко диагностируется вовремя, а лечение пациенты получают несвоевременно. Данная статья приводит анализ обращений пациентов с головокружением и частоты выявления у них болезни Меньера.

Заболевание названо в честь французского доктора П.Меньера, который в 1861 г. в своих работах впервые расценил приступы системного головокружения как проявление патологии внутреннего уха. До этого считалось, что такие приступы являются симптомом поражения центральной нервной системы и имеют патогенез, сходный с эпилептическими припадками. Из известных людей, страдавших этим недугом, можно с большой долей вероятности назвать Чарльза Дарвина, Винсента Ван Гога и Мэрилин Монро.

Меньер описал историю болезни молодой женщины, у которой после переохлаждения внезапно развились глухота, сильное головокружение и рвота, провоцируемая любым движением. Через 5 дней женщина умерла, а исследование височных костей при аутопсии выявило геморрагическое содержимое внутри полукружных каналов. При этом никаких изменений в центральной нервной системе обнаружено не было. Эти находки позволили связать глухоту и сильнейшее головокружение с поражением именно внутреннего уха, а не головного мозга.

По результатам вскрытия 8 января 1861 г. Проспер Меньер сделал доклад на заседании Французской Академии медицинских наук на тему «Об особом виде тяжелой глухоты, зависящей от поражения внутреннего уха». В своем докладе ученый впервые связал наблюдаемые им сочетанные слуховые и вестибулярные нарушения с патологией внутреннего уха, хотя в то время преобладало мнение, что головокружение обусловлено исключительно поражением головного мозга (инсультом или своеобразным типом эпилепсии). Впоследствии заболевание с подобными клиническими проявлениями стали называть болезнью

Меньера. Парадокс заключается в том, что Проспер Меньер описал совсем не то заболевание, которое сегодня мы называем его именем. Он наблюдал случай апоплексии лабиринта у больной острым лейкозом, что было подтверждено результатами посмертного морфологического исследования височных костей. Однако триада симптомов, описанная Меньером (головокружение, тугоухость, шум в ухе), и в настоящее время остается диагностически значимой для идентификации данного патологического процесса. В 1938 г. С. Hallpike, Н. Cairns в Лондоне и К. Уатакава в Японии почти одновременно опубликовали результаты гистологических исследований височных костей людей, прижизненно страдавших БМ, и показали наличие у них эндолимфатического гидропса (ЭГ). Термин ЭГ обозначал увеличение объема эндолимфы в пределах перепончатого лабиринта. Авторы впервые высказали предположение, что приступы головокружения провоцируются увеличением давления эндолимфы.

Этиология и патогенез

Несмотря на многочисленные исследования, этиология и патогенез БМ во многом не выяснены. Превалирующими гипотезами являются теория эндолимфатического гидропса (водянки), т.е. повышенного содержания эндолимфы, богатой ионами калия, и перерастяжение перепончатого лабиринта.

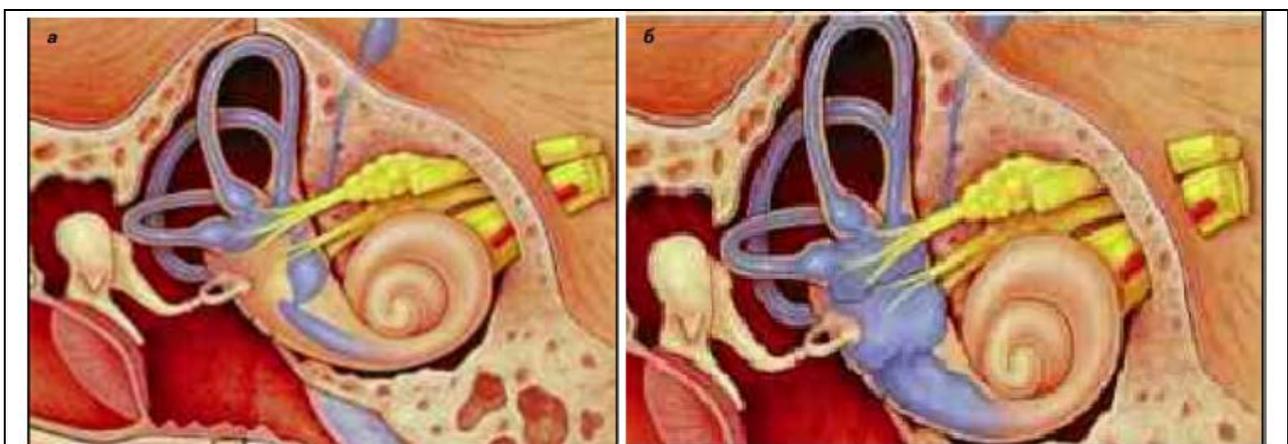


Рис. , а – схематическое изображение перепончатого и костного лабиринта в норме; б – при наличии гидропса (источник: Т.Найн;

Визуализация этого феномена возможна в настоящее время при применении магнитно-резонансной томографии с высоким разрешением после транстимпанального введения в барабанную полость рентгенконтрастного вещества с гадолинием. Патологически к гидропсу может приводить либо увеличение ее продукции сосудистой полоской, либо снижение ее реабсорбции в эндолимфатическом мешке. Существует несколько теорий, объясняющих, каким образом гидропс вызывает развитие спонтанных приступов головокружения. По одной из них, в результате перерастяжения перепончатого лабиринта при повышенном давлении эндолимфы происходят микроразрывы в области рейснеровой мембраны, попадание эндолимфы в перелимфу и повышение в последней содержания ионов калия. По другой – повышенное давление эндолимфы вызывает открытие потенциалзависимых неселективных катионных каналов, что также приводит к повышению концентрации ионов калия в перилимфе. В обоих случаях попавшие в перилимфу ионы калия достигают базальных отделов волосковых клеток и нервных окончаний слуховой и вестибулярной порций VIII черепного нерва, вызывая процессы деполяризации и раздражения, сменяющиеся последующем угнетением нервной импульсации, что объясняет изменение направления нистагма во время и после приступа. При длительном течении БМ постепенное угнетение слуховой и вестибулярной функций некоторыми авторами объясняется именно часто повторяющимся и длительным токсическим воздействием попадающей в перилимфатическое пространство эндолимфы на рецепторные волосковые клетки обоих анализаторов. Другая теория предполагает, что гидропс сам по себе возникает приступообразно в результате спонтанного увеличения секреции эндолимфы в сосудистой полоске или же в результате спонтанной обструкции эндолимфатического мешка. Такое резкое повышение

давления приводит к механическому смещению волосков рецепторных клеток в макулах преддверия и ампулах полукружных каналов, что ведет к их деполяризации с последующим развитием приступа головокружения. Большое значение в поддержании гомеостаза внутрилабиринтных жидкостей, особенно эндолимфы, играют фиброциты спиральной связки, нарушение функции которых способствует гидропсу. Дискутируется также роль инфекционных процессов в его возникновении. Превалирование аутоиммунных заболеваний, таких как ревматоидный артрит, системная красная волчанка и псориаз, среди пациентов с БМ по сравнению с остальной популяцией предполагает наличие сходных аутоиммунных механизмов, играющих роль в развитии БМ. Так, генетическая семейная предрасположенность выявлена в 2–14% случаев заболевания БМ, и предполагается аутосомно-доминантный тип наследования. Проведенные широкомасштабные геномные исследования больных с БМ выявили у них характерный полиморфизм более 100 генов, в том числе, например, контролирующих синтез аквапоринов и регулирующих транскрипционный фактор NF- κ B.

Вместе с тем болезнь Меньера (БМ) — заболевание, известное дольше других и, казалось бы, наиболее подробно изученное в разных ракурсах, по-прежнему остается во многом малопонятным и нередко трудным для диагностики. Несмотря на обилие предложенных способов диагностики с использованием дорогостоящих технических средств, ни один из них не выявил патогномичных признаков БМ, и диагностика этого заболевания проводится в основном клинически с использованием общепринятых критериев, предложенных Американской академией оториноларингологии.

На сегодняшний день развитие БМ связывают с идиопатическим эндолимфатическим гидропсом. Однако вопрос о механизмах формирования гидропса остается открытым. Классические представления о нарушении соотношения продукции и резорбции

эндолимфы не могут объяснить некоторые особенности этого патологического состояния, например, неравномерность развития гидропса в улитке и в преддверии, или его моносимптомное проявление — только шум в ухе без снижения слуха и головокружения, или только острая кондуктивная тугоухость без головокружения.

Продолжающиеся экспериментальные и морфологические исследования показали, что определенная роль в формировании гидропса принадлежит аквапориновым водным каналам. Аквапорины — интегральные мембранные белки, формирующие поры в мембранах клеток. Семейство аквапоринов входит в более крупное семейство основных внутренних белков (*major intrinsic proteins* — MIP), наиболее типичный представитель которых — основной внутренний белок волокон хрусталика. Участие аквапоринов в поддержании гомеостаза жидкостей лабиринта подтверждается экспрессией белков mRNAs of AQP1, AQP2, AQP3, AQP4, AQP5, AQP6, AQP7 и AQP9 во внутреннем ухе, причем они сосредоточены в области сосудистой полоски и эндолимфатического мешка, т.е. в основных зонах секреции и абсорбции эндолимфы. В этих же зонах отмечается экспрессия рецепторов вазопрессина 2-го типа. Водный гомеостаз внутреннего уха регулируется аргинин-вазопрессин-AQP2-системой по аналогии с почкой. Роль нарушений этих механизмов регуляции в формировании ЭГ требует дальнейшего изучения. ЭГ может быть врожденным или приобретенным. Врожденные нарушения редки, примером такой патологии может служить дисплазия Мондини (недоразвитие улитки). Приобретенный эндолимфатический гидропс объясняют сосудистыми, инфекционными, аутоиммунными, травматическими и метаболическими причинами, однако ни одна из них не получила достаточных доказательств.

В последние десятилетия предпринимаются попытки обосновать новые теории этиологии, патогенеза и механизма возникновения головокружения при БМ. Это теория генетической

предрасположенности, вирусная теория, аутоиммунная теория, теория нарушения лонгитудинального тока эндолимфы и др. Генетические исследования дают возможность предположить, что БМ наследуется по типу аутосомного доминирования. Среди наиболее вероятных генов, кодирующих предрасположенность к развитию БМ, называют AQP2, KCNE1, KCNE3, HCFC1, SOCH и ADD1.

В литературе имеются данные о том, что в некоторых случаях БМ стартует в результате инфицирования вирусами группы герпеса (вируса простого герпеса, вируса Эпштейна—Барр и цитомегаловируса). Согласно вирусной теории БМ является одним из проявлений полиганглионита, вызванного хронической персистирующей нейротропной вирусной инфекцией, а приступы головокружения совпадают во времени с периодами реактивации вируса в пределах внутреннего слухового прохода. По данным R. Gasek, посмертно проведенная трансмиссионная электронная микроскопия 11 височных костей больных, страдающих БМ, выявила не только значительное уменьшение числа клеток в спиральном ганглии, но и наличие в них вирусных частиц, включенных в транспортные везикулы. Эти данные поддерживаются клиническими исследованиями автора, отметившего ослабление или исчезновение головокружения при применении противовирусных препаратов у 32 из 35 больных БМ (в 91% случаев). Однако исследования M. Gartner и соавт выявили дополнительные сведения, не позволяющие принять выводы цитируемой выше публикации. Авторы определяли присутствие генетических последовательностей вирусов herpes simplex 1-го и 2-го типов и Virus Varicella Zoster методом ПЦР в биоптатах вестибулярного узла 34 больных, подвергнутых нейрэктомии по поводу не поддающихся лечению форм БМ. В 34% случаев в клетках вестибулярного ганглия были обнаружены генетические последовательности одного из исследуемых вирусов, однако они были обнаружены и в 91% биоптатов (32 из 34) узла лицевого нерва

этой группы больных без клинических проявлений поражения лицевого нерва. Некоторые ученые предполагают, что вирусная инфекция может спровоцировать аутоиммунную реакцию, вызывающую развитие ЭГ. Сторонники аутоиммунной теории указывают на выявленную принадлежность ряда больных БМ к определенному HLA-гаплотипу и на обнаружение у них антител против антигенов внутреннего уха [28]. Косвенным подтверждением участия аутоиммунных механизмов в патогенезе БМ может быть повышенная частота системных аутоиммунных заболеваний среди больных БМ. Следует, однако, заметить, что ряд ученых считают, что в настоящее время вирусная и аутоиммунная теории не имеют убедительных доказательств. ЭГ на протяжении многих лет считался морфологическим субстратом БМ и ее отличительным признаком, в связи с чем диагностические тесты для подтверждения данного диагноза были направлены именно на выявление гидropических изменений во внутреннем ухе. Однако секционные исследования височных костей обнаружили, что не во всех случаях гистопатологически подтвержденный гидропс лабиринта проявлялся симптомами вестибулярной дисфункции при жизни. Недавние исследования показали, что гидропс может быть конечным результатом действия множества факторов, включая сосудистые и аутоиммунные, что легло в основу полиэтиологической теории БМ, предполагающей обязательное наличие неких разрешающих факторов, которые переводят бессимптомный ЭГ в клинически манифестированную БМ. В настоящий момент некоторые исследователи задаются вопросом: ЭГ — это причина, следствие или сопутствующий признак БМ? Столь же загадочными, как и причины БМ, остаются механизмы формирования головокружения. Понимание патофизиологических механизмов приступов головокружения может дать ключ к разгадке этиологии БМ. В 1964 г. Н. Schuknecht при исследовании секционного материала обнаружил рубцы на вестибулярной мембране у больных, при жизни страдающих БМ, на основании чего выдвинул теорию разрывов перепончатого лабиринта при

критическом увеличении объема эндолимфы. По мнению Н. Schuknecht, критическое повышение давления эндолимфы вызывает разрыв вестибулярной мембраны, разделяющей перилимфатическое пространство, что приводит к смешиванию богатой калием эндолимфы с перилимфой и клинически проявляется приступами головокружения и нистагмом в сторону пораженного уха. Разрыв чаще происходит в области геликотремы, базального завитка улитки и маточки, а также в части эндолимфатического мешка, расположенной напротив ампул полукружных каналов. Выход ионов калия в перилимфу вызывает паралич афферентных вестибулярных нервов, сохраняющийся вплоть до заживления разрыва и восстановления исходного уровня электролитов вследствие работы ионных насосов. Теория разрывов перепончатого лабиринта на протяжении нескольких десятилетий оставалась ведущей и легла в основу представлений о патогенетической роли блокады эндолимфатического протока в формировании гидропса. В рамках этих представлений началось развитие хирургических вмешательств на эндолимфатическом мешке, целью которых было устранение избыточного давления эндолимфы. В свете современных достижений физиологии и патофизиологии уха теория разрывов кажется все менее вероятной, и на смену ей приходят новые гипотезы, объясняющие возможные механизмы контаминации перилимфы ионами калия. Так, Н. Zenner [39] предполагает, что возможен выход ионов калия в межклеточное пространство под влиянием изменений уровня кальция, контролирующего прочность межклеточных связей вестибулярных волосковых клеток. Среди новых теорий, объясняющих патофизиологические аспекты приступов БМ, наибольшей популярностью пользуется теория нарушения движения эндолимфы. Известно, что инородные частицы, введенные в улитковый проток, через некоторое время оказываются в эндолимфатическом мешке, что доказывает наличие лонгитудинального тока эндолимфы. Особенности движения эндолимфы были изучены в экспериментах на животных. Так, А.

Salt было показано, что состав эндолимфы регулируется сосудистой полоской, которая контролирует приток воды и содержание ионов. Небольшой избыток эндолимфы реабсорбируется сосудистой полоской, при этом формируется радиальный ток эндолимфы. Лонгитудинальный ток в сторону эндолимфатического мешка эндолимфы возникает только при значительном избытке эндолимфы. В норме баланс эндолимфы поддерживается ее радиальным током, и лишь изредка возникает потребность в формировании лонгитудинального движения. Объемная скорость лонгитудинального тока ограничивается перешейком эндолимфатического протока по принципу песочных часов. Предполагается, что в случаях, когда эндолимфа недостаточно активно перемещается в эндолимфатический мешок, роль резервуара для избытка эндолимфы берет на себя эндолимфатический синус. Сведения об особенностях анатомии, физиологии и патофизиологии внутреннего уха были обобщены в дренажной теории происхождения гидропса, предложенной в 1991 г. W. Gibson и I. Arenberg. Согласно дренажной теории, избыточный объем эндолимфы накапливается в апикальном отделе улитки, где мембраны лабиринта наиболее тонки и растяжимы. В норме небольшой избыток эндолимфы удаляется радиальным током, но при накоплении более значительного объема требуется лонгитудинальный дренаж. В процессе перемещения эндолимфы в сторону эндолимфатического протока последняя может накапливаться в эндолимфатическом синусе. Обычно этот избыток жидкости продвигается далее без каких-либо симптомов раздражения вестибулярного аппарата, поскольку клапан Баста в этот момент препятствует поступлению эндолимфы в преддверие. При наличии сужения костного эндолимфатического протока или инородных частиц, частично блокирующих эндолимфатический проток (например, свободно мигрирующих отолитов, происходит дальнейшее накопление эндолимфы в синусе, что приводит к открытию клапана Баста. В этот момент эндолимфа поступает в преддверие, вызывая смещение купулы ампулярных рецепторов и

появление головокружения и нистагма. Когда избыток эндолимфы удаляется из преддверия, купула возвращается в исходное положение, что приводит к изменению направления нистагма, наблюдаемому во второй фазе приступа БМ. По мере прогрессирования заболевания функциональные возможности эндолимфатического мешка уменьшаются и приступы головокружения становятся все менее тяжелыми. Остаточный объем эндолимфы в улитковом протоке после каждого эпизода головокружения все увеличивается, что приводит к прогрессированию тугоухости. Постепенно гидропс охватывает весь перепончатый лабиринт подобно тому, как формируется стойкий гидропс у экспериментальных животных после облитерации эндолимфатического мешка, и приступы головокружения прекращаются. На поздних стадиях БМ клапан Баста остается открытым, что приводит к дроп-атаке при случайном возникновении лонгитудинального тока в перепончатом лабиринте. С точки зрения дренажной теории хирургические вмешательства на эндолимфатическом мешке являются способом, временно или постоянно прекращающим лонгитудинальный ток эндолимфы. При хирургическом сокращении функциональных возможностей эндолимфатического мешка происходит прекращение деструктивных процессов, что приводит к уменьшению тяжести или к полному прекращению приступов головокружения. Метод рассечения эндолимфатического протока во II стадии заболевания, когда после приема внутрь дегидратирующего препарата слух улучшается, приводит практически всегда к прекращению приступов головокружения, что подтверждается в длительных наблюдениях (10—15 лет). Преимущество таких вмешательств заключается в ускорении естественного развития заболевания при сохранении вестибулярной функции. Таким образом, полуторовековая история фундаментальных и клинических исследований не привела к раскрытию этиологии и патогенеза болезни Меньера. Недостаток сведений об этих процессах не позволяет в настоящее время

предложить эффективные на всех стадиях способы лечения заболевания и профилактики развития вестибулярного и слухового дефицита.

Эпидемиология

Эпидемиология Согласно проведенным в разных странах исследованиям, заболеваемость БМ колеблется от 3,5 человек на 100 тыс. населения в Японии, 157 человек на 100 тыс. в Великобритании, 190 человек на 100 тыс. в США и 513 человек на 100 тыс. в Финляндии. В большинстве случаев первый приступ БМ возникает в возрасте от 40 до 60 лет. Развитие БМ в детском возрасте – редкость. Женщины болеют чаще мужчин в соотношении. По статистическим данным, у 0,5% европейского населения диагностирована БМ, что в сумме составляет около 1 млн человек. БМ занимает 2-е место по частоте встречаемости среди периферических причин головокружения, уступая только доброкачественному пароксизмальному позиционному головокружению. Пациенты с БМ составляют 9,5% от общего числа больных, проходящих стационарное лечение по поводу кохлеовестибулярных нарушений.

Клиническая картина

Обычно заболевание начинается с приступа системного головокружения с выраженными вегетативными расстройствами (тошнота, рвота), который продолжается от получаса до нескольких часов и, как правило, сопровождается шумом в ушах и снижением слуха. Во время приступа происходит кратковременное раздражение вестибулярных рецепторов одной стороны (в пораженном ухе), что сменяется последующим их длительным угнетением. Это приводит к возникновению вестибулярной асимметрии сначала по типу гиперрефлексии пораженного уха, а в последующем – по типу его гипорефлексии. Клинически

гиперрефлексия проявляется системным головокружением, возникновением нистагма в сторону пораженного уха, падением или отклонением в сторону здорового уха, а гипорефлексия – системным головокружением, возникновением нистагма в сторону здорового уха и отклонением или падением пациента в сторону пораженного уха. Во время приступа у больного значительно нарушается равновесие, он стремится принять горизонтальное положение, чаще с закрытыми глазами. Любое изменение положения головы приводит к усилению головокружения, так как стимуляция вестибулярных рецепторов при движениях приводит к увеличению лабиринтной асимметрии. Приступы, сопровождающиеся исключительно вестибулярной (головокружение, тошнота, рвота) или слуховой (снижение слуха, шум в ухе) симптоматикой, встречаются крайне редко и в основном в самом начале заболевания. Клиническое течение болезни может значительно варьировать: приступы могут повторяться с разной периодичностью, от одного раза в день до одного в течение нескольких месяцев или даже лет. Приступы с равной вероятностью могут возникать как днем, так и ночью. Никаких предрасполагающих факторов и характерных предвестников при первых единичных приступах БМ, как правило, анамнестически выявить не удастся. Однако в единичных случаях приступу может предшествовать «ощущение полноты или наполненности в ухе». С течением заболевания примерно 1/3 пациентов отмечают усиление шума и заложенности в ухе перед началом приступа. Несмотря на то что оба уха испытывают воздействие одних и тех же факторов и патогенных влияний, БМ обычно начинается с одной стороны. С течением времени возрастает вероятность вовлечения в процесс второго уха. Так, на ранних стадиях заболевания (до 2 лет) в 15% случаев наблюдается двустороннее поражение; через 10 лет от дебюта – в 35%; а через 20 лет – в 47%. Это, в свою очередь, объясняет тот факт, что БМ является второй по распространенности причиной двусторонней вестибулопатии после ототоксического воздействия антибиотиков аминогликозидной группы. У некоторых

пациентов течение заболевания осложняется дроп-атаками или отолитическими кризами Тумаркина, протекающими по типу внезапных падений больного без потери сознания. Сразу после падения в результате такого криза пациент может самостоятельно встать без признаков нарушения равновесия и координации. Обычно кризы возникают мгновенно и неожиданно, при этом больной испытывает ощущение толчка сзади или внезапного ухода почвы из-под ног. Кризы Тумаркина наблюдаются менее чем в 10% случаев БМ и, вероятно, связаны с внезапным механическим смещением отолитовой мембраны, приводящим к активации вестибуло-спинального рефлекса.

По клинической картине выделяют три стадии развития БМ: I стадия (начальная) характеризуется периодически возникающими приступами системного головокружения, сопровождающимися шумом в ушах, ощущением заложенности или давления, флуктуирующей сенсоневральной тугоухостью. Возможны моносимптомные при ступы, проявляющиеся только головокружением или только снижением слуха и заложенностью. Частота возникновения приступов небольшая, межприступные периоды могут достигать нескольких лет, в течение которых пациент, как правило, не отмечает нарушений слуха и равновесия. Таким образом, лишь в отдельных случаях удается инструментально, с помощью дегидратационных тестов и электрокохлеографии, зарегистрировать гидропс лабиринта. II стадия характеризуется выраженными клиническими проявлениями. Приступы приобретают типичный для БМ характер с выраженными вегетативными проявлениями, частота их может варьировать от нескольких раз в день до нескольких раз в месяц.

Шум в ушах присутствует постоянно, часто усиливается в момент приступа. В этой стадии характерно присутствие постоянной заложенности пораженного уха; иногда пациенты описывают ощущение «давления, распираия» в ухе. В межприступном периоде остается стойкое снижение слуха с преимущественным

снижением в низкочастотной зоне по смешанному типу за счет нарушения внутриулиткового звукопроведения. Объективным подтверждением этой стадии БМ является положительный дегидратационный тест, подробное описание методики проведения которого приведено ниже. III стадия («перегоревшая») характеризуется изменением течения заболевания: как правило, головокружение не всегда носит системный характер, становится более редким, больше беспокоит ощущение шаткости, неустойчивости. Отмечается стойкое снижение слуха разной степени выраженности. Флуктуация слуха наблюдается редко. В этой стадии дегидратационный тест и электрокохлеография, как правило, не подтверждают гидропс лабиринта в силу значительной сенсоневральной потери слуха. Постановка диагноза БМ в настоящее время базируется на оценке клинической картины заболевания, так как нет ни одного патогномоничного теста для данной болезни. Наиболее широко используются диагностические критерии, разработанные совместно Обществом Барани, Японским обществом исследования равновесия, Европейской академией отологии и отоневрологии, Американской академией оториноларингологии и хирургии головы и шеи и Корейским обществом изучения равновесия в 2015 г.

Критерии достоверной БМ:

- Два спонтанных эпизода головокружения и более, каждый из которых длительностью от 20 мин до 12 ч.
- Аудиометрически подтвержденное, как минимум в одном случае, сенсоневральное снижение слуха в области низких и средних частот в больном ухе до, во время или после эпизода головокружения.
- Флуктуация симптомов (тугоухости, шума, заложенности уха) в пораженном ухе.
- Исключение других возможных причин головокружения.

Критерии вероятной БМ:

- Один спонтанный эпизод головокружения и более, каждый длительностью от 20 мин до 24 ч.
- Флуктуация симптомов (тугоухости, шума, заложенности уха) в пораженном ухе.
- Исключение других возможных причин головокружения.

Диагностика

В соответствии с международными диагностическими критериями, приведенными нами, для подтверждения БМ необходимо проведение тональной пороговой аудиометрии. Остальные методики являются вспомогательными, позволяющими подтвердить наличие гидропса лабиринта и поражение рецепторов слухового и вестибулярного анализаторов, определить стадию БМ и показания к хирургическому вмешательству.

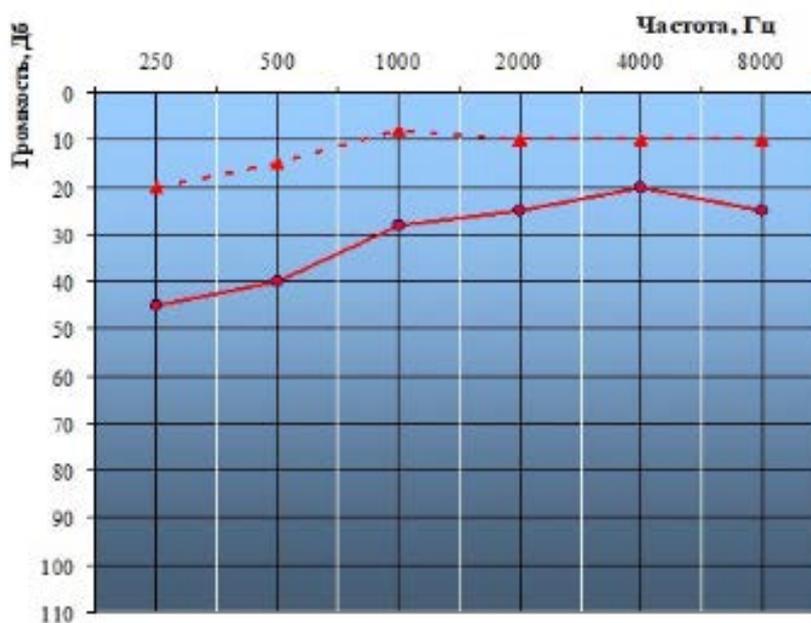


Рис...Аудиограмма больного с болезни Меньера

На начальных стадиях БМ при тональной пороговой аудиометрии выявляется типичная аудиометрическая кривая, как правило, восходящего или горизонтального типа с наибольшим поражением в области низких частот. Довольно часто отмечается наличие

костно-воздушного интервала в 5–25 dB на частотах 125–1000 Гц (рис. 2).

В дальнейшем наблюдается прогрессивное повышение тональных порогов слышимости по сенсорному типу. Так, после 10 лет течения заболевания средние пороги слуха могут достигать 50 dB и более, а у 1–2% пациентов диагностируется 4-я степень тугоухости. Отоскопическое исследование не выявляет каких-либо патологических изменений среднего уха. Камертональное исследование слуховой функции, как правило, позволяет заподозрить у этих больных снижение слуха по сенсоневральному типу: в тесте Вебера определяется локализация звуков в сторону лучше слышащего уха, а тесты Ринне и Федериче положительны как на стороне лучше слышащего, так и хуже слышащего уха. Выявляются типичные особенности латерализации ультразвука: латерализация в пораженное ухо. При проведении надпороговой аудиометрии этим пациентам, как правило, у большинства выявляется положительный феномен ускоренного нарастания громкости. Для исследования поражения вестибулярной функции при БМ используются разные методики. Видеонистагмография позволяет обнаружить спонтанный нистагм и подтвердить с помощью провокационных тестов его периферический генез. Для оценки функции полукружных каналов используются битермальная битемпоральная калоризация и видеоимпульсный тест. По данным разных авторов, клинически значимая асимметрия по данным калорической пробы наблюдается у 42–79% пациентов с односторонней БМ, а 100% асимметрия отмечалась у 6–11%. При этом, напротив, нарушение вестибуло-окулярного рефлекса в видеоимпульсном тесте наблюдалось у больных с БМ гораздо реже. Такие противоречивые данные этих тестов, исследующих сохранность функции одних и тех же ампулярных рецепторов, демонстрируют особенности поражения рецепторного аппарата при БМ. Калоризация провоцирует медленный ток эндолимфы в горизонтальном полукружном канале, т.е. низкочастотную

стимуляцию рецепторов, нефизиологичную для организма. Во время видеоимпульсного теста на рецепторы действуют высокочастотные ускорения, физиологичные по своей природе, непрерывно возникающие в обычной жизни человека. Вероятно, при БМ в первую очередь поражается способность вестибулярного аппарата реагировать на низкочастотную стимуляцию или же механизмы центральной компенсации приводят к адекватной адаптации рецепторов только при физиологических частотах воздействующего стимула. Вызванные вестибулярные миогенные потенциалы (ВВМП) используются в диагностике БМ для оценки функции отолитовых рецепторов. Цервикальные ВВМП и окулярные ВВМП, использующие звуковой стимул и отражающие функцию саккулюса, регистрируются с задержкой или отсутствуют в 51–54% случаев БМ на стороне поражения, а также наблюдается изменение частоты их возникновения: наибольшая чувствительность саккуло-цервикального рефлекса отмечается при подаче высокочастотных стимулов. Перспективно использование ВВМП для выявления пораженного уха в сложных неоднозначных случаях и подтверждения двустороннего поражения при БМ. Для подтверждения наличия эндолимфатического гидропса наибольшее применение в клинике нашли два инструментальных метода: дегидратационная проба и электрокохлеография. При выполнении дегидратации используют глицерол в дозе 1,5–2,0 г/кг массы больного с равным объемом лимонного сока для потенцирования действия. Исследование слуха проводят непосредственно перед приемом препарата и затем через 1, 2, 3, 24 и 48 ч. Необходимость проведения исследования через 48 ч определяется у каждого больного индивидуально, в зависимости от скорости регидратации. Оценку результатов дегидратации проводят по нескольким критериям. Пробу считают «положительной», если через 2–3 ч после приема препарата пороги тонального слуха понижаются не менее чем на 5 дВ во всем диапазоне исследуемых частот или на 10 дВ на трех частотах и улучшается разборчивость речи не менее чем на 12%. Пробу считают «отрицательной», если пороги тонального

слуха через 2–3 ч повышаются и ухудшается разборчивость речи относительно исходного уровня. Промежуточные варианты расценивают как «сомнительные». Однако необходимо помнить, что методика дегидратации является оптимальной при одновременном определении осмолярности крови в динамике при выполнении пробы. В практике незначительное снижение слуха относительно нормальных порогов слышимости не всегда позволяет выявить гидропс лабиринта. Необходимо помнить, что применение данного метода может иметь ряд ограничений со стороны желудочно-кишечного тракта и сердечно-сосудистой системы. Методика электрокохлеографии является объективной и позволяет регистрировать электрическую активность улитки и слухового нерва, возникающую в интервале 1–10 мс после предъявляемого стимула. Эта активность состоит из пресинаптической активности, представленной микрофонным и суммационным потенциалами, генерируемыми на уровне внутреннего уха, а также постсинаптической активности, к которой относится потенциал действия слухового нерва, генерируемый периферической частью этого нерва. Метод более информативен при установке электрода на промоториальную стенку, в этом случае он является инвазивным. Исследование становится неинвазивным при условии установления электрода в наружном слуховом проходе, максимально близко к барабанной перепонке. Признаки гидропса лабиринта: соотношение амплитуд суммационного потенциала и потенциала действия слухового нерва более 0,42 за счет увеличения амплитуды суммационного потенциала, расширение по площади комплекса суммационный потенциал–потенциал действия. Метод имеет ограничения, так при значительном снижении слуха (более 55 дВ нормальных порогов слышимости) данная методика мало информативна.

Дифференциальная диагностика Дифференциальную диагностику БМ проводят с широким перечнем заболеваний. Наиболее сложна дифференциальная диагностика на ранних стадиях БМ, при первых

приступах. В первую очередь она проводится с вестибулярным нейронитом, а в случае рецидивирующих вестибулярных кризов – с вестибулярной мигренью. Длительность приступа головокружения помогает отличить БМ от вестибулярного нейронита: если при БМ приступ, как правило, длится несколько часов – не более суток, то при вестибулярном нейроните постоянное системное головокружение сохраняется не меньше нескольких дней. Из периферических вестибулопатий особое внимание следует уделить дифференциальной диагностике БМ с перилимфатической фистулой, особенно если в анамнезе присутствует травматический фактор. При повторяющихся приступах головокружения наличие в анамнезе головной боли, соответствующей диагностическим критериям вестибулярной мигрени, позволяет дифференцировать ее от БМ. Для вестибулярной мигрени характерно наличие глазодвигательных расстройств центрального характера, центральных расстройств в виде онемения и нарушения речи во время приступа головокружения, а в межприступный интервал – отсутствие снижения слуха, несмотря на частые приступы в анамнезе. Помимо вестибулярной мигрени БМ следует дифференцировать от целого ряда заболеваний центральной нервной системы, сопровождающихся вестибулярными нарушениями. В первую очередь это острое нарушение кровоснабжения в передней нижней мозжечковой или лабиринтной артериях, рассеянный склероз с локализацией очагов демиелинизации в области вхождения в ствол мозга VIII пары черепных нервов, вестибулярная пароксизмия, невринома VIII пары черепных нервов, реже врожденные мальформации уха, арахноидальные кисты задней черепной ямки, сифилис, болезнь Лайма. При комплексном обследовании пациента с подозрением на БМ помимо перечисленных методов проводят рентгенологическое исследование органов грудной клетки, компьютерную томографию височных костей, магнитнорезонансную томографию головного мозга (ГМ), дуплексное сканирование сосудов ГМ.

Лечение

В связи с отсутствием однозначного представления об этиологии и патогенезе БМ предложено большое количество подходов к лечению этого заболевания, а в мире написано более 2 тыс. научных статей на эту тему. Особенностью многих предложенных методов является низкая доказанность эффективности, что, вероятно, связано с высоким процентом плацебо-положительных результатов терапии и естественным течением заболевания, для которого характерны приступообразное течение и ослабление выраженности патологической симптоматики со временем. Терапия БМ делится на два принципиально разных подхода в зависимости от стадии: купирование приступа головокружения и лечение в межприступный период для профилактики возникновения повторных приступов.

Купирование приступа головокружения

Во время приступа головокружения пациенту назначают покой, укладывают на жесткую поверхность, рекомендуют избегать поворотов головы, лежать с открытыми глазами, фиксируя взгляд на выбранной неподвижной мишени. Из лекарственной терапии назначают антиэметики и вестибулярные супрессанты следующих фармакологических групп: бензодиазепины, антигистаминовые, антихолинергические и антидофаминергические средства. При возникновении рвоты назначаются антиэметики разного механизма действия. Например, метоклопрамид (Церукал), обладающий антидофаминергическим действием, тиэтилперазин (Торекан), обладающий центральным противорвотным и М-холиноблокирующим действием, а также меклозин (Бонин) и дименгидринат (Драмина, Сиэль, Авиамарин), являющиеся блокаторами H₁-гистаминовых рецепторов. Наибольшее применение получили препараты, имеющие формы для ректального или внутримышечного введения (тиэтилперазин и метоклопрамид), так как зачастую пероральный путь введения

затруднен из-за многократной рвоты во время приступа. Действие бензодиазепинов связано с воздействием на рецепторы г-аминомасляной кислоты в мозжечке, следствием чего становится тормозящее влияние на вестибулярные ядра. Кроме того препараты этой группы обладают выраженным анксиолитическим действием. Из таких препаратов широко используется диазепам (Реланиум) в дозировке 10 мг внутримышечно. В некоторых исследованиях рассматривается применение коротких курсов кортикостероидов перорально или интратимпанально при тяжелых часто повторяющихся приступах курсом от 5 до 14 дней.

Лечение в межприступном периоде Изменение образа жизни
Некоторые пациенты с БМ отмечают связь возникновения приступов с определенными факторами. К таким триггерам относятся повышенное потребление соли, кофеина, алкоголя, никотина, глутамата натрия, а также стресс и усталость. Исключение этих факторов может играть существенную роль в уменьшении частоты приступов БМ. В некоторых исследованиях рассматривается влияние на течение БМ гормонального фона пациенток, а именно связь вероятности возникновения приступа с менструальным циклом у женщин, однако клинические подтверждения данной корреляции недостаточно надежны. Предполагается, что психоэмоциональный стресс также играет определенную роль в увеличении частоты и усилении тяжести приступов. Эксперименты, проведенные на морских свинках, установили гистологические проявления эндолимфатического гидропса у животных, подвергавшихся стрессу. Однако исследование, изучавшее повышение уровня кортизола у пациентов с БМ, не выявило его корреляции с длительностью заболевания, что заставляет предполагать, что сам стресс становится скорее не причиной, а следствием течения БМ. В связи с этим немаловажную роль в ведении пациентов с БМ играют информирование больного о заболевании и психолого-социальное консультирование. Специализированная поведенческая психотерапия, направленная на

снижение депрессии и тревожности, показала хорошие результаты в преодолении стресса и улучшении качества жизни у этих пациентов. Тем не менее во многих случаях огромный положительный эффект оказывает обычная, но обстоятельная беседа ЛОР-врача с больным во время приема, объяснение особенностей течения заболевания и акцентирование на неугрожающем для жизни характере приступов. Большое влияние на эмоциональный фон пациентов оказывают поддержка близких родственников, а также общение в специализированных социальных сообществах.

В связи с тем, что при сборе анамнеза часть пациентов отмечали четкую связь начала приступа головокружения с предшествующим избыточным потреблением в пищу соли, ограничение соли в рационе пациентов с БМ легло в основу многих схем лечения этого заболевания уже с 1930-х годов. Однако исследования последних лет показали очень сложную взаимосвязь концентрации хлорида натрия в плазме крови и возникновения эндолимфатического гидропса. Предполагается ведущая роль осмоляльности плазмы, а не абсолютных концентраций хлорида натрия, в связи с чем основной акцент в лечении следует делать на сбалансированное питание, позволяющее нормализовать обменные процессы в организме, в том числе и водно-солевой обмен. Хотя до настоящего времени нет ни одного исследования, подтверждающего эффективность изолированной гипосолевой диеты в лечении БМ, практически все предлагаемые схемы терапии включают ограничение потребления соли менее чем 2000 мг в день. Пациентам рекомендуют исключить досаливание блюд за столом во время еды, уменьшить использование соли при приготовлении блюд, заменяя ее разными специями, а также внимательно изучать состав готовых продуктов на этикетках, исключая продукты с высоким содержанием соли и глутамата натрия.

Лекарственная терапия

Бетагистина дигидрохлорид

Во многих международных исследованиях доказана эффективность в уменьшении частоты и интенсивности приступов БМ при назначении бетагистина дигидрохлорида (Вестибо) в дозе 48 мг в сутки в два приема по 24 мг. Действие препарата до конца не изучено, однако установлено, что под его влиянием происходит вазодилатация во внутреннем ухе и реализуется ингибирующий эффект в отношении вестибулярных ядер. Вазодилатация осуществляется путем прямого агонистического воздействия на гистаминовые H1-рецепторы сосудов внутреннего уха и прекапиллярные сфинктеры микроциркуляторного русла, расположенные в сосудистой полоске, а также опосредованно через гистаминовые H3-рецепторы. Все это улучшает микроциркуляцию и проницаемость капилляров внутреннего уха, нормализует давление эндолимфы в лабиринте, увеличивает кровоток в базилярной артерии. Центральный эффект бетагистина дигидрохлорида связан с его активностью как антагониста гистаминовых H3-рецепторов ядер вестибулярного нерва, что нормализует проводимость в полисинаптических нейронах вестибулярных ядер на уровне ствола ГМ, а также опосредованно вызывает повышение в стволе ГМ содержания серотонина, снижающего активность вестибулярных ядер. По индивидуальным показаниям длительность лечения бетагистина дигидрохлоридом может быть от 1 до 8 мес. Кроме того, в некоторых исследованиях рассматривается повышенная эффективность применения больших дозировок бетагистина дигидрохлорида до 288 и 480 мг в день при лечении БМ. Диуретики Диуретики до сих пор широко используются в схемах лечения БМ во всем мире, однако Кохрановское исследование не выявило достоверных данных по эффективности этой группы препаратов. Предполагается, что их воздействие связано с уменьшением объема эндолимфы во внутреннем ухе при усилении диуреза и уменьшении задержки

жидкости в организме, что в итоге предотвращает формирование гидропса.

Из используемых диуретиков можно выделить следующие группы:

1) тиазидные диуретики (гидрохлортиазид и др.) – нарушают реабсорбцию ионов натрия, хлора и воды в дистальных канальцах нефрона;

2) калий-, магнийсберегающие диуретики (спироналактон и др.) – блокируют реабсорбцию натрия и выведение калия;

3) петлевые диуретики (фуросемид и др.) – блокируют реабсорбцию электролитов, повышая тем самым выведение воды;

4) ингибиторы карбоангидразы (ацетазоламид) – в результате угнетения карбоангидразы снижают реабсорбцию бикарбоната, ионов натрия и калия, усиливая диурез, а также снижают образование ликвора и внутричерепное давление;

5) осмотические диуретики (маннитол и др.) – будучи инертными соединениями, фильтруются в почках, но не реабсорбируются, что ограничивает реабсорбцию воды и натрия. Важно помнить, что диуретики обладают большим набором побочных эффектов: вызывают метаболический ацидоз с гипокалиемией, гипохлоремией, увеличение уровня глюкозы у больных сахарным диабетом, обострение желудочно-кишечных заболеваний, дистальные парестезии, а петлевые диуретики еще и обладают ототоксическим действием. В разных странах традиционно назначают разные группы препаратов: так, в США чаще встречаются назначения гидрохлортиазида и спироналактона. В нашей клинике в индивидуальную схему лечения с учетом наличия сопутствующих заболеваний включают только маннитол или ацетазоламид, который помимо оказания мягкого диуретического эффекта уменьшает секрецию эндолимфы, при этом обязательно сочетая их с препаратами калия (Панангин, Аспаркам). Назначение же диуретиков остальных групп, с нашей точки зрения,

нецелесообразно ввиду обилия побочных воздействий и сомнительной эффективности этих препаратов.

Глюкокортикостероиды Применение глюкокортикостероидов при БМ базируется на предположительной воспалительной или иммунологической этиологии гидропса лабиринта. Единичные исследования отмечают эффективность перорального назначения стероидов, однако гораздо большее количество работ посвящено транстимпанальному введению стероидов, чаще всего дексаметазона. Тем не менее оценка этого метода в литературе неоднозначная, что выражается в обилии статей, как подтверждающих положительный эффект этого метода лечения в виде уменьшения частоты и интенсивности приступов, так и не отмечающих изменений в статусе пациентов при его применении.

Дополнительная и альтернативная медицина Пациенты, неудовлетворенные результатами назначенной специалистом терапии, нередко самостоятельно обращаются к альтернативной медицине. Наиболее часто встречается использование препаратов гинкго билоба, биофлавоноидов, никотиновой кислоты, липофлавоноидов, корня имбиря и других фитопрепаратов. Также часть больных прибегают к акупунктуре, акупрессуре, хиропрактике и остеопатическим методикам. Несмотря на то что не существует исследований, подтверждающих эффективность этих методов, около 42% пациентов с БМ использовали или настойчиво продолжают их использовать, что, безусловно, надо учитывать врачу в составлении индивидуальной схемы лечения такого пациента.

Установка транстимпанальных аэраторов (шунтирование барабанной перепонки) Несмотря на большую популярность этой методики в прошлом, в литературе не имеется данных об эффективности изолированного шунтирования барабанной перепонки в лечении БМ. В настоящее время эта процедура в некоторых случаях выполняется исключительно как этап при интратимпанальном введении глюкокортикостероидов или гентамицина, а также использовании прибора Menniett.

Прибор Menniett

В основе разработки этого прибора лежит исследование O.Densert и соавт., показывающее, что повторяющееся изменение давления во внутреннем ухе приводит к увеличению секреции и реабсорбции жидкостей внутреннего уха. Таким образом, был создан портативный прибор, устанавливаемый в наружный слуховой проход и являющийся по сути маломощным компрессором, создающим в нем переменное давление, которое через отверстие в барабанной перепонке и окна лабиринта передается на перилимфу. Предполагается, что колебания давления перилимфы уменьшают эндолимфатический гидропс, хотя точные механизмы этого воздействия до конца не ясны. Прибор был зарегистрирован в США под названием Menniett (Medtronic Xomed, Джэксонвилл, Флорида). Оценка эффективности этого прибора в литературе неоднозначна: часть авторов указывают на его эффективность и безопасность в краткосрочном периоде наблюдений. Однако необходимость шунтирования барабанной перепонки и установки транстимпанального аэратора на длительное время при использовании прибора Menniett вызывает настороженность в плане возможных воспалительных осложнений со стороны среднего и наружного уха. Помимо этого не проводилось достоверных исследований о влиянии прибора Menniett на слух в долгосрочной перспективе. Еще одним минусом этого прибора является его высокая стоимость, которая не покрывается медицинской страховкой.

Реабилитационная терапия

Эффективность вестибулярной реабилитации при БМ остается спорной в связи с нестабильностью вестибулярной функции при этом заболевании. Нарушение равновесия и возникновение головокружения у пациентов с этой патологией носят характер приступов, что препятствует развитию центральной компенсации

из-за чередования стадий раздражения и угнетения вестибулярных рецепторов, особенно при периодичности приступов чаще, чем 1 раз в месяц. Однако некоторые исследования демонстрируют улучшение качества жизни, уменьшение выраженности головокружения во время приступов и улучшение равновесия у пациентов с БМ на фоне вестибулярной реабилитации. Наибольшие сложности возникают при коррекции нарушений слуха у пациентов с БМ. В отношении коррекции шума в ушах в литературе не нашлось однозначно эффективных методик реабилитации, хотя L.Feenstra отмечает хороший эффект при использовании рационального консультирования таких больных. Использование слухопротезирования также оправдано у пациентов со значительной потерей слуха и хорошей комплаентностью. Кроме того, в настоящее время разработаны звукоусиливающие устройства с одновременной маскировкой тиннитуса. Однако флуктуирующий характер поражения слуха ограничивает использование этого метода, делая его эффективным только при относительной стабилизации слуховой функции.

Хирургические методы лечения

Операции на эндолимфатическом мешке и эндолимфатическом протоке. Операции на эндолимфатическом мешке используются для декомпрессии эндолимфатической системы внутреннего уха. При этом используется трансмастоидальный подход к эндолимфатическому мешку, заканчивающийся установкой шунта в область эндолимфатического мешка для дренирования эндолимфы. В.Т.Пальчуном была усовершенствована эта методика и предложен способ, не требующий специального дренирования эндолимфатического мешка, – рассечение эндолимфатического протока. При этом дренирование эндолимфатического пространства происходит при разрыве эндолимфатического протока, возникающего в момент отделения твердой мозговой оболочки от задней поверхности пирамиды височной кости в области выхода водопровода преддверия. По результатам

наблюдения пациентов, которым было произведено рассечение эндолимфатического протока, в течение 5 лет и более, в 97% случаев происходит полное прекращение или значительное уменьшение по частоте и интенсивности головокружений, в 85% – улучшение или стабилизация слуха. Эти хирургические вмешательства показаны на II стадии БМ, когда уже присутствует стойкий эндолимфатический гидропс, подтвержденный положительным дегидратационным тестом. Безусловным преимуществом этих оперативных вмешательств является отсутствие ухудшения слуховой функции в послеоперационном периоде, так как хирургический подход не предусматривает вскрытие антрума и барабанной полости.

Селективная вестибулярная нейрэктомия

При этой хирургической методике происходит рассечение исключительно вестибулярной порции преддверноулиткового нерва, что сохраняет интактной слуховую ее часть и, следовательно, слуховую функцию. При этом используются разные подходы: ретролабиринтный, ретросигмовидный, через среднюю черепную ямку и их комбинации. По некоторым данным, удается добиться прекращения головокружения у 85% пациентов и только у 4% отмечается нарушение слуховой функции. Недостатками этого вмешательства являются сложная нейрохирургическая техника операции, включающая краниотомию, и определенная вероятность таких осложнений, как внутричерепные инфекции, в том числе и менингит, ликворея, парез или паралич лицевого нерва, потеря слуха и головные боли в послеоперационном периоде.

Вестибулярная абляция (деструкция лабиринта)

В настоящее время вестибулярная абляция рассматривается как крайняя мера в лечении БМ, когда консервативная медикаментозная терапия и операции на эндолимфатическом мешке не приводят к прекращению приступов головокружения. Прямым следствием этих операций является значительное угнетение вестибулярной функции на стороне вмешательства. Это

требует активной вестибулярной реабилитации в послеоперационном периоде, которая в некоторых случаях приводит к неполной компенсации в результате индивидуальных особенностей пациента (пожилой возраст, отсутствие COMPLAINTности, наличие сопутствующих заболеваний) и, соответственно, к значительному ухудшению качества жизни. Кроме того, использование вестибулярной аблации является весьма спорным при двусторонней БМ в связи с возможностью развития двусторонней вестибулопатии. Химическая аблация проводится путем интратимпанального введения гентамицина. Особенностью гентамицина как ототоксичного антибиотика аминогликозидной группы является его наибольшая тропность к поражению вестибулярного рецептора и меньшее влияние на Кортиев орган, хотя эти эффекты, как показывает практика, очень индивидуальны. Именно поэтому всегда существует значительная вероятность возникновения или прогрессирования сенсоневральной тугоухости при данном виде лечения. Это обуславливает предпочтительный выбор данного лечения у пациентов с БМ, страдающих приступами головокружения и уже имеющих значительное снижение слуха на пораженное ухо. Достоверные исследования, проведенные в последние годы, а также *Кохрановский обзор* по лечению БМ показали высокую эффективность этого метода лечения у пациентов с БМ при одностороннем поражении.

Хирургическая аблация объединяет разные деструктивные методики, включающие разрушение вестибулярных рецепторов путем непосредственно удаления перепончатого лабиринта, воздействия ультразвука или лазера или путем электрокоагуляции лабиринта. Эти вмешательства приводят к гибели Кортиева органа и последующей глухоте, что определяет выбор их применения только в случае имеющейся значительной некорректируемой тугоухости у пациента. А.И.Крюков и соавт. отмечают хорошие результаты при использовании селективной лазеродеструкции ампулярного рецептора латерального полукружного канала с

помощью импульсного неодимового оптоквантового генератора «Лабиринт». Эта техника позволяет сохранить слуховую функцию при значительном угнетении вестибулярной, что расширяет возможности ее применения у пациентов с социально значимым слухом на пораженное ухо. Хирургические вмешательства на вегетативной нервной системе, такие, как шейная дорсальная симпатэктомия, перерезка или резекция барабанной струны или барабанного сплетения уха, не имеют стойкого доказанного эффекта и в настоящее время практически не применяются.

Библиография

1. Амонов Ш.Э., Саидов С.Х. Экссудативный средний отит у детей - вопросы этиопатогенеза и диагностики // Тиббиётда янги кун - 2014. №2 (6);
2. Буш И.Ф. Руководство к преподаванию хирургии / И.Ф. Буш. - СПб., 1822-1823. - Ч. 2. - С. 258-292. - Ч. 3. - С. 98-113.
3. Возрастные особенности экссудативного среднего отита (диагностика, лечение, отдаленные результаты): Автореф. дис. ... канд. мед. наук / Н.А. Милешина. - М., 1994. - 18 с.
4. Гаращенко Т.И. Состояние слуховой трубы и патология полости носа у детей / Т.И. Гаращенко // Российская ринология. - 1994. - Приложение 2. - С. 107-108.
5. Детская оториноларингология: Руководство для врачей / под ред. М.Р. Богомильского, В.Р. Чистяковой. - М.: ОАО «Издательство «Медицина». - 2005. - Т. 1. - 660 с.
6. Диагностика и способы хирургического лечения экссудативного среднего отита: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук / О.В. Стратиева. - СПб., 1999. - 39 с.
7. Дмитриев Н.С. Экссудативный средний отит / Оториноларингология: национальное руководство // под ред. В.Т. Пальчуна. - М.: ГЭОТАР-Медиа. - 2008. - С. 553-565. 7. Заболевания среднего уха: Руководство для врачей / Д.И. Тарасов, О.К. Федорова, В.П. Быкова. - М.: Медицина, 1988. - 288 с.

8. Зеликович Е.И. Лучевая диагностика заболеваний уха. Воспалительные заболевания уха / Детская оториноларингология: Руководство для врачей // Под. ред. М.Р. Богомильского, В.Р. Чистяковой. В двух томах, Т. II. - М.: ОАО "Издательство "Медицина". - 2005. - С. 137.
9. Коваленко С.Л. Исследование слуха у детей дошкольного возраста на современном этапе / С.Л. Коваленко // Российская оториноларингология. - 2009. - № 4. - С. 69-74.
10. Преображенский Н.А., Гольдман И.И. Экссудативный средний отит / Н.А. Преображенский, И.И. Гольдман. - М.: Медицина, 1987. - 192 с.
11. Факторы, влияющие на постоперативное течение и возникновение рецидива экссудативного среднего отита у детей / Б. Зельдмайер, Л. Моравитц, М. Юма и др. // Российская оториноларингология. - 2009. - № 5. - С. 54–59.
12. Экссудативный средний отит / И.В. Савенко, М.Ю. Бобошко, А.И. Лопотко, И.Д. Цвылева. - СПб.: Диалог. - 2010. - 72 с.
12. Измеров Н.Ф., Тихонова Г.И., Горчакова Т.Ю. Смертность населения трудоспособного возраста в России и развитых странах Европы: тенденции последнего двадцатилетия. Вестник Российской академии медицинских наук. 2014; 69(7–8): 121–124. DOI: 10.15690/vramn.v69i7-8.1118
13. Андреева Г.Ф., Деев А.Д. Основные закономерности общей сезонной смертности и факторы, оказывающие воздействие на нее. Профилактическая медицина. 2019; 22(5): 143–152. DOI: 10.17116.profmed201922051143
14. Баланова Ю.А., Шальнова С.А., Деев А.Д., Константинов В.В., Капустина А.В. Динамика артериальной гипертонии и ее влияние на смертность в российской популяции. Системные гипертензии. 2014; 11(4): 17–21.
15. Измеров Н.Ф., Пиктушанская Т.Е. Показатели смертности больных профессиональными заболеваниями и оценка

- качества медицинской помощи. Медицина труда и промышленная экология. 2016; (9): 18–23.
16. Гиляревский С.Р. Роль повышенной активности симпатического отдела вегетативной нервной системы в развитии осложнений сердечно-сосудистых заболеваний у больных артериальной гипертонией: фармакологические аспекты. Системные гипертензии. 2014; 11(3): 88–94.
 17. Parati G., Stergiou G.S., Asmar R., Bilo G., de Leeuw P., Imai Y., et al. Significance of Society of Hypertension practice guidelines for home blood pressure monitoring. J. Hum. Hypertens. 2010; 24(12): 779–785. DOI: 10.1038/jhh.2010.54
 18. Артамонова Г.В., Максимов С.А., Огарков М.Ю., Макаров С.А., Скрипченко А.Е., Индукаева Е.В. и др. Предикторы артериальной гипертензии и профессия. Российский кардиологический журнал. 2012; 17(3): 62–67. 8. Li J., Loerbroks A., Vosma H
 19. Wang Y, Han L, Diao T, Jing Y, Wang L, Zheng H, Ma X, Qi J, Yu L. A comparison of systemic and local dexamethasone administration: from perilymph/cochlea concentration to cochlear distribution. Hearing Research. 2018;370:1-10. <https://doi.org/10.1016/j.heares.2018.09.002>
 20. Дондитов Д.Ц. Функциональные результаты хирургического и инактивирующего лечения отосклероза: Автореф. дис... канд. мед. наук. М., 2000. 30 с.
 21. Крюков А.И., Пальчун В.Т., Кунельская Н.Л. и др. Лечебно-диагностический алгоритм кохлеарной формы отосклероза. Методические рекомендации. М., 2010. 14 с.
 22. Пятякина О.К. Сравнительная оценка результатов операций на стремени в зависимости от распространенности отосклеротического процесса в области овального окна // Сб. тр. Моск. НИИ уха, горла и носа. М., 1967. Вып. 15. С. 310–317.
 23. Преображенский Н.А., Пятякина О.К. Стапедэктомия и стапедопластика при отосклерозе М.: Медицина, 1973. 272 с.

24. Сватко Л.Г. Патогенетические аспекты отосклероза // Вестн. Оторинолар. 1995. № 3. С. 24–27.
25. Bloch S., Sorensen M. The spatial distribution of otosclerosis: a quantitative study using design-based stereology // Acta Oto-Laryngologica. 2010. Vol. 130. P. 532–539.
26. Causse J. Cochlear otosclerosis // J. Laryngol. Otol. 1983. № 8. P. 84–89.
27. Chole R., McKenna M. Pathophysiology of otosclerosis // Otol Neurotol. 2001. Vol. 22. P. 249–257.
28. Gordon M. The genetics of otosclerosis: a review // Am J Otol. 1989. Vol. 10. № 6. P. 426–438.
29. John W House, Calhoun D Cunningham. Otosclerosis. // In: Cummings Otolaryngology Head & Neck Surgery / [edited by] Charles W. Cummings ... [et al.]. – Philadelphia, 2010. – Chapter 144
30. Minor LB, Schessel DA, Carey JP. Ménière's disease. Curr Opin Neurol 2004; 17 (1): 9–16.
31. Сагалович Б.М., Пальчун В.Т. Болезнь Меньера. М.: Московское информационное агентство, 1999. / Sagalovich B.M., Pal'chun V.T. Bolezn' Men'era. M.: Moskovskoe informatsionnoe agentstvo, 1999. [in Russian]
32. Baloh RW. Prosper Meniere and his disease. Arch Neurol 2001; 58: 1151–6.
33. Arenberg IK, Countryman LF, Bernstein LH, Jr. Shambaugh GE. Van Gogh had Meniere's disease and not epilepsy. JAMA 1990; 264: 491–3.
34. Stephens D, Mudry A. Ménière's disorder: a short history. Audiol Med 2012; 10: 153–9.
35. Alexander TH, Harris JP. Current epidemiology of Meniere's syndrome. Otolaryngol Clin North Am 2010; 43 (5): 965–70. Doi: 10.1016/j.otc.2010.05.001.
36. Choung YH, Park K, Kim CH et al. Rare cases of Ménière's disease in children. J Laryngol Otol 2006; 120 (4): 343–52.

37. Shojaku H, Watanabe Y, Fujisaka M et al. Epidemiologic characteristics of definite Ménière's disease in Japan. A long-term survey of Toyama and Niigata prefectures. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2005; 67 (5): 305–9.
38. Neuhauser HK, Von Brevern M, Radtke A et al. Epidemiology of vestibular vertigo: a neurotologic survey of the general population. *Neurology* 2005; 65 (6): 898–904.
39. Brandt T, Dieterich M, Strupp M. *Vertigo and dizziness – common complaints. 2.* London: Springer; 2013

Эргашев Жамол Джурабоевич

НЕГНОЙНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ УХА

Формат 60x84 1/16. Ризография. Гарнитура «Times New Roman».
Усл.-печ. л. 6,5. Тираж 100. Заказ № 18.
Цена договорная.

Отпечатано в типографии «Фундаментальная библиотека Академии
наук РУз»
100170, г. Ташкент, ул. Зиёлилар, 13.
Издательство «Fan ziyosi».